
22102141295



TRAITÉ

DES

MALADIES DE LA MOELLE ÉPINIÈRE

PAR

J. DEJERINE

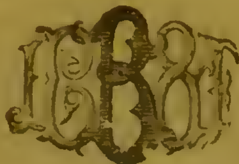
PROFESSEUR A LA FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS
MÉDECIN DE L'HOSPICE DE LA SALPÊTRIÈRE

ET

ANDRÉ THOMAS

ANCIEN INTERNE DES HOPITAUX DE PARIS

Avec 162 figures intercalées dans le texte





PARIS
LIBRAIRIE J.-B. BAILLIÈRE ET FILS
19, Rue Hautefeuille, près du Boulevard Saint-Germain

—

1902

TRAITÉ

DES

MALADIES DE LA MOELLE ÉPINIÈRE

CORBEIL. — IMPRIMERIE ÉD. CRÉTÉ.

TRAITÉ

DES

MALADIES DE LA MOELLE ÉPINIÈRE

PAR

J. DEJERINE

PROFESSEUR A LA FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS
MÉDECIN DE L'HOSPICE DE LA SALPÊTRIÈRE

ET

ANDRÉ THOMAS

ANCIEN INTERNE DES HOPITAUX DE PARIS

Avec 162 figures intercalées dans le texte





PARIS
LIBRAIRIE J.-B. BAILLIÈRE ET FILS
19, Rue Hautefeuille, près du Boulevard Saint-Germain

—

1902

AVERTISSEMENT

Ce livre est la reproduction exacte de l'article que nous avons écrit dans le *Traité de Médecine et de Thérapeutique*, publié sous la direction de MM. Brouardel et Gilbert : la syphilis de la moelle ayant été confiée à d'autres collaborateurs, nous croyons devoir en prévenir le lecteur, qui pourrait être étonné, à juste raison, de ne pas trouver la syphilis médullaire dans un *Traité des maladies de la moelle*.

En raison des grosses difficultés matérielles que cela aurait occasionnées, les éditeurs ont dû renoncer au changement de numérotation des figures ; c'est pourquoi la première figure de ce livre porte le numéro 13.

J. DEJERINE. A. THOMAS.

TRAITÉ

DES

MALADIES DE LA MOELLE ÉPINIÈRE

CONSIDÉRATIONS GÉNÉRALES.

Les progrès réalisés dans la deuxième moitié du siècle dernier par l'investigation clinique et anatomique ont permis de dégager dans la pathologie médullaire quelques entités morbides bien définies : parmi ceux qui ont le plus contribué à isoler des types bien tranchés et à développer nos connaissances dans ce domaine, une place prépondérante appartient à Duchenne (de Boulogne) et à Charcot. Avec les seules ressources de la clinique, avec ses qualités d'observateur génial, Duchenne, parmi tant d'autres découvertes, a édifié les premières assises de l'atrophie musculaire progressive et de l'ataxie locomotrice. Charcot, appliquant à l'étude des maladies nerveuses la méthode anatomo-clinique créée par Laennec, imprima, tant en France qu'à l'étranger, une impulsion considérable à cette branche de la médecine.

L'évaluation des progrès réalisés dans le courant du siècle dernier se mesure à la simple comparaison de nos traités classiques modernes avec les traités de la première moitié du siècle, celui d'Ollivier (d'Angers) entre autres (1827). La pathologie médullaire a trouvé un appui précieux dans l'anatomie et la physiologie expérimentale : les découvertes de Magendie (1822-1839), sur les fonctions des racines antérieures et postérieures, de Müller et de Marshall Hall (1837) sur les mouvements réflexes, de Pflüger (1853) sur les lois qui les régissent, les lois de dégénérescence dues à Waller (1856) et les conclusions qu'il en a tirées, à savoir que la partie antérieure de la moelle épinière est le centre trophique des racines antérieures, que le ganglion spinal est le centre trophique des racines postérieures; tout ce faisceau de découvertes a puissamment facilité l'étude des maladies de la moelle. Il faudrait encore évoquer toutes les expériences mémorables de Cl. Bernard, de Schiff, de Brown-Séquard, de Vulpian ; avec l'*Électrisation localisée* et la *Physiologie des mouvements* de Duchenne, l'étudiant qui désire avoir sur les fonctions de

la moelle épinière autre chose que des notions vagues et superficielles, devrait choisir comme introduction à l'étude de la pathologie médullaire l'article MOELLE de Vulpian (*Dictionnaire encyclopédique des sciences médicales*), pur chef-d'œuvre d'esprit critique et de jugement.

L'anatomie pathologique de la moelle a subi le contre-coup des méthodes de perfectionnement introduites dans l'étude de l'histologie en général. On ne se borne plus, comme au temps de Cruveilhier qui n'en avait pas moins entrevu les dégénérations secondaires, à un simple examen macroscopique. Il n'est plus besoin, à l'exemple de Türck, de rechercher les corps granuleux, indices de la dégénération de la fibre nerveuse, dans de petits fragments prélevés au moyen de ciseaux sur les tissus présumés malades; la méthode des coupes sériées, les nouveaux procédés de coloration, dont quelques-uns sont spéciaux à l'étude du système nerveux (méthodes de Weigert, de Marchi, de Nissl), ont simplifié la tâche en même temps qu'ils ont précisé les résultats. Cette heureuse évolution de l'anatomie pathologique a considérablement contribué à élargir nos connaissances en anatomie normale ; par la méthode des dégénérations secondaires, qui permet de suivre le trajet des faisceaux et des fibres, l'étude des rapports qui existent entre les différentes parties du système nerveux est aujourd'hui très avancée.

L'anatomie pathologique de la moelle est actuellement bien connue dans ses grandes lignes, grâce aux travaux de Türck, Charcot, Bouchard, Vulpian, Luys, Virchow, Friedreich, Leyden, etc.

La méthode de Golgi, si bien utilisée par Ramon y Cajal, a profondément modifié nos idées sur les rapports des éléments nerveux entre eux ; il était admis autrefois, sur la foi des travaux de Gerlach, que les éléments nerveux communiquaient entre eux par des réseaux : à la suite des recherches de Ramon y Cajal, v. Kölliker, v. Lenhossek, leur indépendance a été proclamée, et chaque cellule nerveuse, avec ses prolongements protoplasmiques, cylindraxile, et leurs arborisations, n'entre en relation avec les autres éléments nerveux que par simple contact : elle constitue un organe libre, un *neurone*. Le dernier mot n'est peut-être pas dit à ce sujet, car les résultats d'autres méthodes plus récentes semblent peu conformes à cette manière de voir. La théorie du neurone a été néanmoins précieuse dans l'interprétation de certains phénomènes et, en tout cas jusqu'à aujourd'hui, elle est la seule qui soit démontrée par l'anatomie pathologique et la pathologie expérimentale.

Cruveilhier avait signalé l'induration que présente la moelle dans certaines conditions pathologiques : cette induration est due au développement exagéré du tissu interstitiel ; c'est une sclérose, mais une sclérose spéciale due à la multiplication des éléments névrogliques (Virchow).

Cette sclérose se substitue peu à peu aux éléments nerveux disparus

au cours des dégénérations dites *secondaires*, c'est-à-dire consécutives à la séparation des fibres nerveuses d'avec leurs centres trophiques; mais elle peut aussi se développer d'emblée, se localisant, dans certains cas, dans des faisceaux limités, végétant ailleurs sans règle dans des systèmes de fibres de nature et d'origine différentes : d'où la division de Vulpian en *scléroses systématiques* ou *fasciculées* et en *scléroses diffuses* : les scléroses systématiques peuvent par conséquent être secondaires (telles les scléroses des dégénérations secondaires) ou primitives.

Le rôle de la sclérose (dans les affections systématiques primitives) a été plus tard diversement interprété, les uns faisant de la prolifération interstitielle le premier stade de la maladie, les autres l'envisageant comme une réaction secondaire à la disparition des éléments parenchymateux. Quoi qu'il en soit, il existe des maladies de la moelle qui n'atteignent qu'un ou plusieurs systèmes de fibres à l'exclusion des autres : ce sont les affections systématiques; les autres sont plus capricieuses et moins électives dans leurs localisations : ce sont les affections non systématiques. Cette classification de Vulpian sera suivie dans le cours de cet article.

Malgré la délimitation précise des maladies de la moelle, il arrive encore que l'observateur se trouve en présence de complexus cliniques ou anatomiques qui ne rentrent dans aucun des cadres aujourd'hui universellement admis; s'il ne peut leur appliquer une étiquette, il peut du moins en dépister la parenté et en présumer la localisation. Pour arriver à ce résultat, il n'a qu'à faire appel à ses connaissances en physiologie normale et pathologique, il y puisera les éléments suffisants pour affirmer la participation de tel ou tel système ; car à l'altération de chacun d'eux appartient une symptomatologie invariable : elle se dissimule parfois au cours d'un syndrome complexe, mais il est rare cependant qu'elle échappe à une observation attentive et méthodique.

La pathologie de la moelle est en somme une des acquisitions médicales les plus solidement établies; encore en voie d'évolution, elle est arrivée à un degré d'avancement que lui envieraient beaucoup d'autres branches de la médecine.

ANATOMIE NORMALE. — Une description détaillée des parties constituantes de la moelle ne saurait figurer en tête de cet article, et nous renvoyons pour cela aux traités d'anatomie des centres nerveux; mais il est indispensable, pour la compréhension des divers chapitres qui vont suivre et plus particulièrement en ce qui concerne l'anatomie pathologique, de rappeler en quelques mots les origines, le trajet et la terminaison des faisceaux de la moelle épinière, la topographie et la constitution des principaux groupements cellulaires.

Il existe deux éléments fondamentaux à considérer dans la

structure de la moelle : la substance blanche et la substance grise.

Sur une coupe perpendiculaire à l'axe longitudinal et traitée par les méthodes usuelles de coloration, la moelle apparaît divisée en deux moitiés parfaitement symétriques : en avant par la *fissure médiane antérieure*, en arrière par le *sillon médian postérieur* et le *septum médian postérieur*.

Chaque moitié de la moelle est constituée par de la substance blanche et de la substance grise. La substance grise est entourée de toutes parts de substance blanche, son plus grand diamètre est dirigé d'avant en arrière, elle est renflée en avant où elle forme la *corne antérieure*, plus étroite et plus allongée en arrière où elle constitue la *corne postérieure*. Le tissu spongieux dont est formée la substance grise est coiffé au niveau de la corne postérieure par un croissant de substance transparente : c'est la *substance gélatineuse de Rolando*.

La zone intermédiaire à la corne antérieure et à la corne postérieure est appelée *base* de la corne antérieure ou de la corne postérieure, suivant que l'on envisage les plans les plus antérieurs ou les plus postérieurs : elle envoie en dehors dans la substance blanche un prolongement angulaire ou *corne latérale* : celle-ci ne se détache nettement que dans la région dorsale. L'ensemble des cornes antérieure, postérieure et latérale, non plus envisagé sur une coupe mais sur toute la hauteur de la moelle, est désigné sous le nom de *colonne grise*.

Les deux colonnes grises sont unies par un pont de substance grise ou *commissure grise*, percée en son centre et sur toute la hauteur de la moelle d'un canal vertical ou *canal épendymaire*. Sur une coupe transversale, les deux colonnes grises et la commissure grise figurent un H.

De la substance grise, et principalement dans l'espace qui s'étend entre la corne latérale et la corne postérieure, s'irradient dans la substance blanche de nombreuses et fines travées qui forment ainsi un réseau, dont les mailles emprisonnent les fibres longitudinales du cordon correspondant (processus réticulaires).

De l'extrémité antérieure des cornes antérieures partent les *racines antérieures* qui sortent de la moelle au niveau du *sillon collatéral antérieur* : en arrière et un peu en dedans des cornes postérieures, on voit pénétrer les *racines postérieures* au niveau du *sillon collatéral postérieur*.

Toute cette partie de la substance blanche qui est délimitée en dehors par la circonférence de la moelle, en dedans par les racines antérieures et la substance grise, constitue le *cordon latéral*; le reste de la substance blanche compris entre la corne antérieure, les racines antérieures et le sillon médian antérieur est appelé *cordon antérieur*. Le cordon antérieur et le cordon latéral réunis constituent le cordon *antéro-latéral*. Entre la corne postérieure et le septum médian postérieur est logé le cordon *postérieur*, subdivisé en deux faisceaux

secondaires par le *septum paramédian dorsal* : en dedans, le faisceau *grêle* ou *faisceau de Goll*, en dehors, le faisceau *cunéiforme* ou *faisceau de Burdach*. Le septum paramédian disparaît dans la région dorsale inférieure et fait défaut dans la région lombo-sacrée. La corne postérieure est séparée de la circonférence de la moelle par une petite colonne de substance blanche : la *zone de Lissauer*.

Les deux moitiés symétriques de la substance blanche sont unies entre elles par des fibres à direction transversale qui constituent en avant la *commissure antérieure*, en arrière la *commissure postérieure* : la commissure antérieure forme le fond du sillon médian antérieur, la commissure postérieure est située dans la commissure grise, et court transversalement en avant des cordons postérieurs auxquels elle est directement accolée.

Cette division de la substance blanche est purement topographique : le cordon antérieur, le cordon latéral et le cordon postérieur contiennent en effet des fibres d'origine et de direction très différentes.

La topographie de la moelle, et plus particulièrement celle de la substance grise, varie assez sensiblement suivant les régions.

La substance grise, et plus spécialement la corne antérieure, augmente considérablement au niveau du renflement cervical (cinquième, sixième, septième, huitième racines cervicales et première racine dorsale) et du renflement lombaire. A partir du renflement lombaire, la substance grise occupe une place de plus en plus considérable, et dans la région sacrée inférieure, elle l'emporte très notablement sur la substance blanche. Il faut signaler aussi ce fait que, dans ces dernières régions, les cornes postérieures sont relativement beaucoup plus développées qu'au niveau du renflement cervical, tandis que les cordons antéro-latéraux se réduisent de plus en plus.

Sur toute la hauteur de la région dorsale (très nettement depuis la troisième racine jusqu'à la douzième exclusivement), l'extrémité antéro-interne de la corne postérieure est occupée par une masse de substance grise, très nettement délimitée et de forme circulaire sur une coupe transversale : c'est la *colonne vésiculaire de Clarke*.

Substance grise. — Elle est principalement constituée par des cellules nerveuses, des arborisations cylindraxiles, des noyaux et des fibrilles névrogliques ; on y rencontre également des fibres nerveuses myélinisées qui la traversent en divers sens, et enfin des vaisseaux.

Les cellules nerveuses sont de deux ordres : les cellules à cylindraxe long : cellules radiculaires et cellules des cordons, et les cellules à cylindraxe court ou cellules du type II de Golgi.

Les cellules radiculaires sont représentées pour la plupart par les gros éléments ganglionnaires qui occupent la corne antérieure ; leur prolongement cylindraxile, unique, se continue avec une fibre des racines antérieures. v. Lenhossek et Ramon y Cajal décrivent en outre des cellules qui occupent principalement la partie postérieure de la

corne antérieure, et dont le prolongement cylindraxile s'engage dans les racines postérieures : par opposition aux précédentes qui sont appelées *cellules radiculaires antérieures*, elles sont désignées sous le nom de *cellules radiculaires postérieures*.

Les *cellules des cordons* sont généralement moins volumineuses que les cellules radiculaires ; comme elles, ce sont des cellules à cylindraxe long dont les prolongements protoplasmiques se terminent librement, soit dans la substance grise, soit dans la substance blanche. Leur cylindraxe suit un trajet ascendant ou descendant dans la substance blanche, ou même se bifurque en une branche ascendante et une branche descendante : suivant que le cylindraxe est destiné au même côté de la moelle ou au côté opposé, ou même aux deux côtés, Van Gehuchten désigne ces cellules sous le nom de cellules des cordons *tautomères*, *hétéromères*, *hécatéromères*.

Les cellules des cordons hétéromères dont le prolongement cylindraxile s'engage dans la commissure antérieure pour s'arboriser dans la substance grise du côté opposé, ou pour contribuer à former le cordon antéro-latéral croisé, sont appelées *cellules commissurales*.

Les cellules de la colonne de Clarke sont particulièrement volumineuses et riches en prolongements protoplasmiques.

La substance gélatineuse de Rolando est la région la plus riche en cellules; on y trouve deux types : les cellules à cylindraxe court de Golgi (le cylindraxe s'arborise sur place) et les cellules à cylindraxe long ou cellules des cordons.

La substance grise contient, outre les cellules, de riches réseaux de fibres nerveuses. Ce réseau est formé de fibres de calibre variable qui ne s'anastomosent jamais, contrairement à l'ancienne opinion de Gerlach, et qui n'entrent en rapport avec les cellules nerveuses que par simple contact au moyen d'arborisations péricellulaires. Cette donnée fondamentale, introduite dans la science par His, Forel, Ramon y Cajal, a été battue tout récemment en brèche par Bethe et Apathy; d'après ces auteurs, qui sont arrivés à des résultats semblables en employant des procédés différents de coloration, il y aurait non pas contact des fibres et des cellules, mais pénétration de celles-ci par celles-là. La théorie des rapports par contact est néanmoins encore la plus universellement admise, car si elle ne repose pas sur des preuves histologiques indiscutables, elle est, ainsi que nous l'avons déjà précédemment indiqué, la seule qui soit sanctionnée par l'anatomie pathologique et l'expérimentation.

Les arborisations terminales ne sont pas fournies indifféremment par tel ou tel système de fibres. Autour des cellules des cornes antérieures s'arborisent les fibres descendantes du faisceau antéro-latéral, les collatérales réflexes des racines postérieures, les fibres de la commissure postérieure; ce sont les mieux connues : en décrivant le trajet des faisceaux médullaires, nous aurons l'occasion de revenir

sur la provenance des arborisations terminales dans d'autres régions de la substance grise.

La plupart des auteurs admettent que les fibres du faisceau pyramidal s'arborisent directement autour des cellules ganglionnaires des cornes antérieures. v. Monakow est d'un avis contraire, et, d'après lui, il y aurait entre ces deux éléments un neurone intercalaire : ce seraient des cellules du type II de Golgi dont le cylindraxe se diviserait en un grand nombre de ramifications, qui s'arboriseraient à leur tour à la périphérie des cellules ganglionnaires des cornes antérieures : chaque cellule intercalaire (*Schaltzelle*) pourrait ainsi agir sur un grand nombre d'autres cellules; l'excitation d'une cellule intercalaire par une fibre pyramidale suffirait pour l'innervation associée de plusieurs groupes cellulaires qui préside à une coordination.

Le centre de la commissure grise centrale est occupé par le *canal de l'épendyme*; on le représente en général sur les dessins comme un petit canal cylindrique bordé par une rangée unique de cellules épendymaires ; mais le plus souvent, dans le renflement lombaire et dans la région dorsale, la cavité est remplie de cellules irrégulièrement disposées.

Substance blanche. — La substance blanche est presque exclusivement composée de fibres nerveuses à myéline : les unes prennent leur origine en dehors de la moelle (*fibres exogènes*), les autres dans la moelle elle-même (*fibres endogènes*). Ces dernières ont été décrites pour la première fois par Bouchard (1866), sous le nom de *fibres commissurales*; nous les appellerons *fibres d'association*, le terme de fibres *commissurales* étant réservé aux fibres qui passent d'un côté à l'autre de la moelle. On a décrit de nombreux *faisceaux*, tant dans le cordon antéro-latéral que dans le cordon postérieur : chacun d'eux est formé de fibres reconnaissant une même origine. Leur topographie est en général bien connue; mais leurs limites ne sont pas en réalité aussi tranchées qu'on se l'est tout d'abord imaginé et il est exceptionnel que les fibres d'un faisceau ne soient pas intimement mélangées avec des fibres d'une origine différente.

Cordons postérieurs. — a. *Fibres exogènes ou radiculaires.* — Après leur pénétration dans la moelle, les racines postérieures suivent le bord interne des cornes postérieures (un certain nombre de fibres restent cependant accolées à la pointe de cette corne qu'elles recouvrent en formant la *zone de Lissauer*; elles se coudent un peu plus haut et se terminent dans la corne postérieure). Arrivée au tiers moyen de la corne postérieure, chaque racine envoie un grand nombre de grosses fibres qui se dirigent en avant vers la corne antérieure, où elles s'arborisent autour des cellules ganglionnaires : ce sont les *collatérales réflexes*; d'autres fibres se portent en dehors et s'arborisent autour des cellules des cornes postérieures; les fibres qui abordent la corne postérieure immédiatement après leur pénétra-

tion dans la moelle constituent les *fibres courtes* du système radiculaire postérieur. Les fibres des racines postérieures qui n'ont pas participé à la formation d'un des systèmes précédents suivent leur trajet ascendant dans les cordons postérieurs, d'abord dans les *bandelettes externes de Charcot et Pierret* ou *zone radiculaire moyenne de Flechsig*; mais, à mesure qu'elles s'élèvent, elles sont refoulées en dedans et en arrière par les fibres des racines sus-jacentes. Un certain nombre se coudent en avant et s'épuisent dans la colonne de Clarke (région dorsale), où elles forment un riche réseau dans lequel sont situées les cellules de la colonne vésiculaire : ce sont les *fibres moyennes* du système radiculaire postérieur. Les fibres les plus longues forment un troisième groupe (*fibres longues*) et se terminent dans les noyaux inférieurs du bulbe, après s'être toujours portées de plus en plus en dedans; c'est ainsi que les fibres ascendantes des racines lombo-sacrées occupent successivement la zone radiculaire moyenne, le faisceau de Burdach, puis le faisceau de Goll; dans la région cervicale, la partie postérieure de ce dernier faisceau est exclusivement composée de fibres radiculaires lombaires et sacrées. Les fibres dorsales en occupent le reste. En d'autres termes, à la région cervicale, le cordon de Goll ne contient que les fibres longues des racines des régions dorsale, lombaire et sacrée. Ces fibres sont d'autant plus rapprochées de la périphérie qu'elles proviennent de régions plus inférieures de la moelle.

Les fibres ascendantes des racines cervicales ne franchissent pas les limites du cordon de Burdach, et aucune d'entre elles n'entre dans le cordon de Goll; mais à mesure qu'elles s'élèvent vers le bulbe elles sont de plus en plus refoulées vers la ligne médiane.

Cependant, avant de suivre leur trajet ascendant dans les cordons postérieurs, les racines postérieures émettent quelques fibres qui suivent un trajet descendant, c'est la *branche descendante de la racine postérieure.*

Les fibres radiculaires longues des cordons postérieurs se terminent dans les *noyaux des cordons postérieurs* du bulbe, celles du faisceau de Burdach dans le noyau de Burdach, celles du cordon de Goll dans le noyau du cordon de Goll. Le noyau de Goll reçoit ainsi les fibres radiculaires lombo-sacrées et dorsales inférieures; le noyau de Burdach, les fibres radiculaires cervicales et dorsales supérieures.

b. *Fibres endogènes.* — Les cordons postérieurs ne contiennent pas seulement des fibres radiculaires, mais encore des fibres qui viennent des cellules de la substance grise et s'épuisent de nouveau dans la moelle après un plus ou moins long parcours : ce sont les *fibres endogènes* ou *d'association.*

Ces fibres ne sont pas indifféremment distribuées dans les cordons postérieurs, mais elles occupent quelques zones assez bien limitées ce sont les zones cornu-commissurales, la virgule de Schultze, le

centre ovale de Flechsig, le champ périphérique ou faisceau de Hoche, le triangle de Gombault et Philippe.

La *zone cornu-commissurale* est cette région comprise dans l'angle que forme la corne postérieure avec la substance grise centrale ; en réalité elle contient à la fois des fibres endogènes et des fibres exogènes (Dejerine et Spiller) ; les fibres endogènes ont pour la plupart un trajet ascendant. Elle dégénère après une destruction des cellules cordonales qui occupent la base de la corne postérieure. Il existe également quelques fibres endogènes dans l'extrémité antérieure du septum médian postérieur.

La *virgule de Schultze* a la forme d'une ligne parallèle à la corne postérieure, qui se tient à une certaine distance d'elle et n'atteint pas la périphérie des cordons postérieurs ; ses fibres ont toutes un trajet descendant. Elle n'est pas uniquement composée de fibres endogènes : celles-ci y sont mélangées avec les fibres descendantes des racines postérieures. Les fibres d'origine endogène sont les plus longues : elles ont pu être suivies sur la hauteur de treize segments médullaires. Elles prennent leur origine dans les cellules cordonales de la corne postérieure. Elles dégénèrent après une lésion transverse de la moelle cervicale, dorsale ou lombaire.

Le *champ périphérique* ou *faisceau de Hoche* est un faisceau descendant ; il occupe jusque vers la huitième racine dorsale l'angle postéro-externe des cordons postérieurs ; à partir de ce niveau, il siège toujours à la périphérie des cordons postérieurs, mais en se rapprochant de plus en plus du septum médian ; plus bas, il occupe le centre ovale de Flechsig et finalement le triangle de Gombault et Philippe ; dans ces diverses étapes, ses fibres s'épuisent peu à peu. Ce faisceau représente un très long système de fibres d'association longitudinales ; il dégénère de haut en bas et dans toute sa hauteur à la suite d'une lésion transverse de la moelle cervicale ; par conséquent, un certain nombre de ses fibres y prennent leur origine, vraisemblablement dans les cellules de la corne postérieure. Le faisceau de Hoche et la virgule de Schultze constituent deux systèmes anatomiquement indépendants.

Le *centre ovale de Flechsig*, situé au niveau du renflement lombaire, est, comme son nom l'indique, un petit faisceau de forme ovale et il est divisé sur la ligne médiane par le septum médian ; le *triangle de Gombault et Philippe* occupe la périphérie de la moelle au niveau du cône terminal : il est à cheval sur l'extrémité postérieure du septum médian ; c'est un faisceau très étroit, dans la composition duquel il n'entre que fort peu de fibres. Ainsi qu'il a été dit plus haut, le centre ovale de Flechsig et le triangle de Gombault et Philippe contiennent les fibres du faisceau de Hoche qui se rendent aux étages les plus inférieurs de la moelle, mais ce ne sont pas des faisceaux exclusivement constitués par des fibres endogènes, ils contiennent

également des fibres radiculaires ascendantes (Dejerine et Spiller). C'est dans le centre ovale de Flechsig que les fibres exogènes sont le moins nombreuses, les fibres endogènes y prédominent et de beaucoup (Dejerine et Spiller). Le centre ovale de Flechsig dégénère donc surtout de haut en bas dans les lésions transverses de la moelle dorsale inférieure et lombaire. Il dégénère faiblement à la suite de lésions destructives des racines sacrées; le triangle de Gombault et Philippe dégénère dans les deux sens : de haut en bas, à la suite d'une lésion transversale médullaire occupant la moelle dorsale inférieure ou lombaire; de bas en haut, à la suite d'une lésion occupant les racines sacrées.

Les fibres endogènes qui entrent dans la constitution du faisceau de Hoche, du triangle de Gombault et Philippe et de la virgule de Schultze sont des fibres d'association, courtes, moyennes et longues, et celles qui s'épuisent en un point quelconque de la moelle sont remplacées, sinon en totalité, du moins en partie, par d'autres fibres qui sortent de la substance grise au même niveau.

Cordon antéro-latéral. — a. *Fibres ascendantes.* — Les fibres ascendantes du cordon latéral prennent leur origine dans la moelle ; la plupart s'y terminent (système des fibres d'association du faisceau fondamental du cordon antéro-latéral); d'autres poursuivent leur trajet jusqu'au bulbe et au cervelet et forment deux faisceaux importants : le faisceau cérébelleux direct et le faisceau de Gowers.

Les fibres du *faisceau cérébelleux direct* représentent les prolongements cylindraxiles des cellules de la colonne de Clarke ; ce faisceau se forme par conséquent dans la région dorsale du même côté : quelques fibres viendraient de la région lombo-sacrée (Long, Rothmann). Il occupe la périphérie du cordon latéral immédiatement en dehors du faisceau pyramidal croisé. Dans le bulbe, il occupe la partie centrale du corps restiforme et se termine dans le vermis.

Le *faisceau de Gowers*, situé à la périphérie du cordon antéro-latéral en avant du faisceau cérébelleux direct, est formé (vraisemblablement) de fibres directes et croisées; d'après la plupart des auteurs, les fibres croisées seraient les plus nombreuses. Ses cellules d'origine appartiennent, d'après Edinger, à la corne postérieure; d'après Mott, à la corne latérale; d'après Gombault et Philippe, à la corne antérieure; d'après Bechterew, à la région centrale de la substance grise; d'après Thomas et Roux, à la base de la corne antérieure. Ses origines ne sont donc pas encore très bien connues ; il tire son plus gros contingent de fibres de la région dorsale, mais il est probable qu'un certain nombre lui viennent de la région lombaire et de la région cervicale. Au delà de la moelle il s'épuise en partie dans le noyau du cordon latéral du bulbe, quelques fibres rejoignent le faisceau cérébelleux direct et remontent avec lui dans le corps restiforme (Kohnstamm), jusqu'au cervelet, où il se termine dans le vermis; une autre partie

gagne isolément le cervelet, après avoir continué son trajet ascendant dans le bulbe et la protubérance jusqu'à l'issue de la racine de la cinquième paire; elle forme alors un crochet autour du pédoncule cérébelleux supérieur et descend dans le vermis, où elle se termine.

Le faisceau de Gowers n'est pas un faisceau aussi régulièrement formé que le faisceau cérébelleux direct ; en effet, les fibres bulbaires et cérébelleuses sont intimement mélangées à des fibres d'association : le faisceau de Gowers est formé par les fibres les plus longues du faisceau latéral ascendant.

Le faisceau cérébelleux direct et le faisceau de Gowers dégénèrent de bas en haut après une lésion transverse de la moelle épinière.

Le *faisceau fondamental du cordon antéro-latéral* est constitué par des fibres directes et croisées, dont les origines ne sont autres que les cellules des cordons, un peu irrégulièrement distribuées dans la substance grise de la corne antérieure et de la corne latérale.

Arrivées au niveau du cordon antéro-latéral, ces fibres se bifurquent en deux branches, l'une ascendante et l'autre descendante; elles s'épuisent assez rapidement, elles s'éloignent d'autant plus de la substance grise pour se rapprocher de la périphérie qu'elles doivent avoir un trajet plus long.

Les fibres entre-croisées passent par la commissure blanche antérieure et s'engagent tout d'abord dans le faisceau fondamental antérieur; au fur et à mesure qu'elles montent ou qu'elles descendent, elles se rapprochent du faisceau latéral : c'est sans doute après un pareil parcours que les fibres destinées au faisceau de Gowers atteignent ce faisceau.

Les fibres d'association les plus courtes du cordon antéro-latéral bordent, sans toutefois l'affleurer, la corne antérieure; elles proviennent des cellules des cordons, ainsi que le démontre ce fait que, dans la poliomyélite antérieure chronique, ou maladie d'Aran-Duchenne qui a pour substratum anatomique la disparition des cellules des cornes antérieures, ces fibres sont dégénérées.

b. *Faisceaux descendants.* — Ils ont leur origine soit dans les centres sus-jacents, soit dans la moelle elle-même : les premiers sont des faisceaux exogènes, les autres des faisceaux endogènes: ceux-ci ont été étudiés plus haut avec le faisceau fondamental du cordon antéro-latéral. Le plus important des faisceaux exogènes est le *faisceau pyramidal*, qui prend ses origines dans la région motrice de l'écorce cérébrale (circonvolutions frontale et pariétale ascendantes, lobule paracentral). On sait qu'à la limite inférieure du bulbe les deux pyramides s'entre-croisent, mais incomplètement; les fibres entre-croisées forment le plus gros faisceau ou faisceau pyramidal croisé, les fibres non entre-croisées forment un faisceau moins important ou faisceau pyramidal direct. Le faisceau pyramidal croisé est situé à la partie postérieure du cordon latéral, il n'atteint la

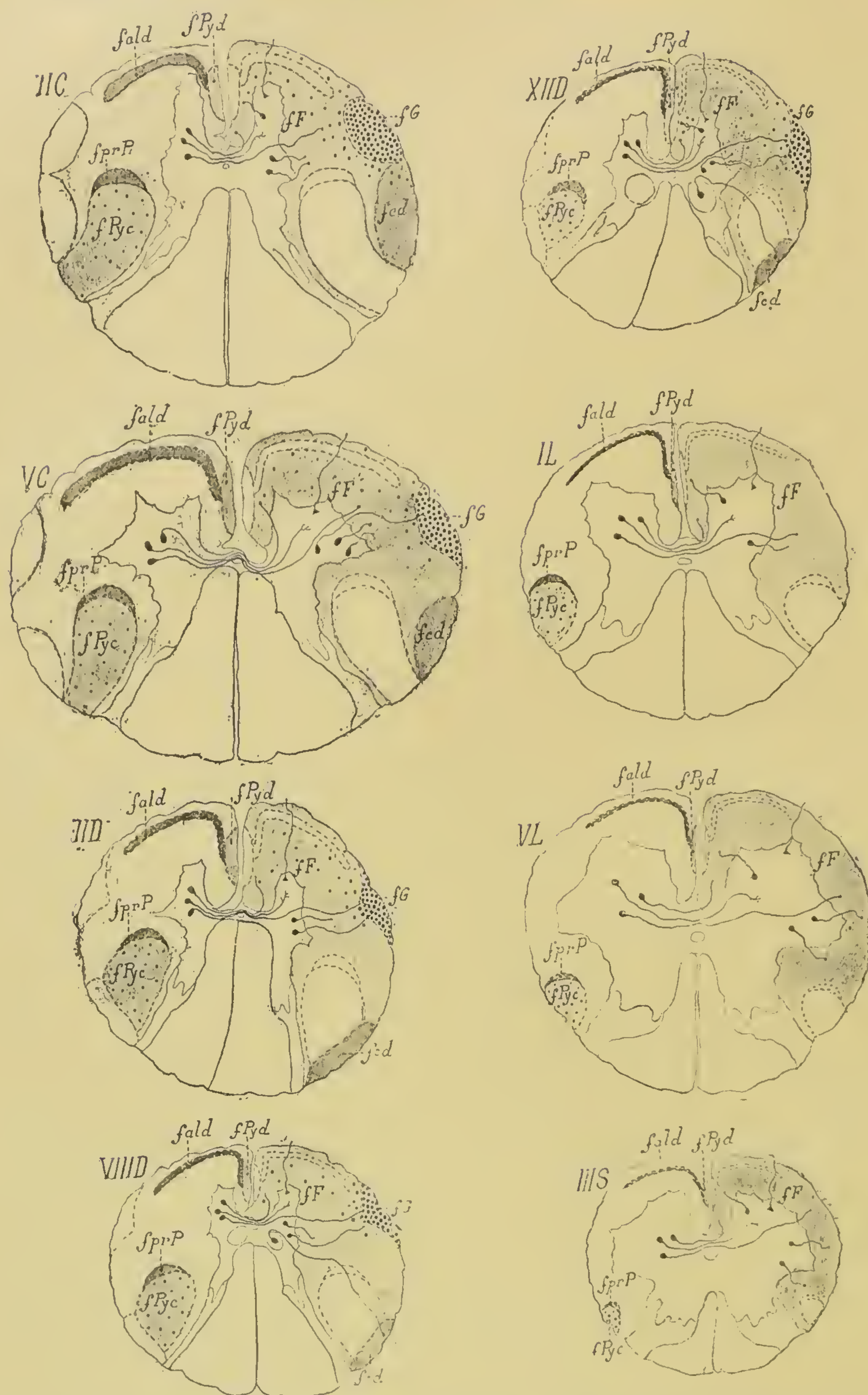


Fig. 13. — Système du cordon antéro-latéral. — *Dans la moitié gauche de la moelle : les fibres exogènes* : f Pyc : faisceau pyramidal croisé ; f Pyd : faisceau pyramidal direct ; f prP : faisceau pré-pyramidal ou rubro-spinal ; fald : faisceau antéro-latéral descendant constitué par des fibres du noyau de Deiters, les fibres cérébelleuses descendantes, les fibres du tubercule quadrijumeau antérieur. — Les points noirs figurent les fibres pyramidales homo-latérales. — *Dans la moitié droite de la moelle : les fibres endogènes* : fcd : faisceau cérébelleux direct ; fG : faisceau de Gowers ; f F : faisceau fondamental du cordon antéro-latéral, contenant des fibres d'association, ascendantes et descendantes. Les origines de ces faisceaux sont indiquées par des cellules figurées en noir.

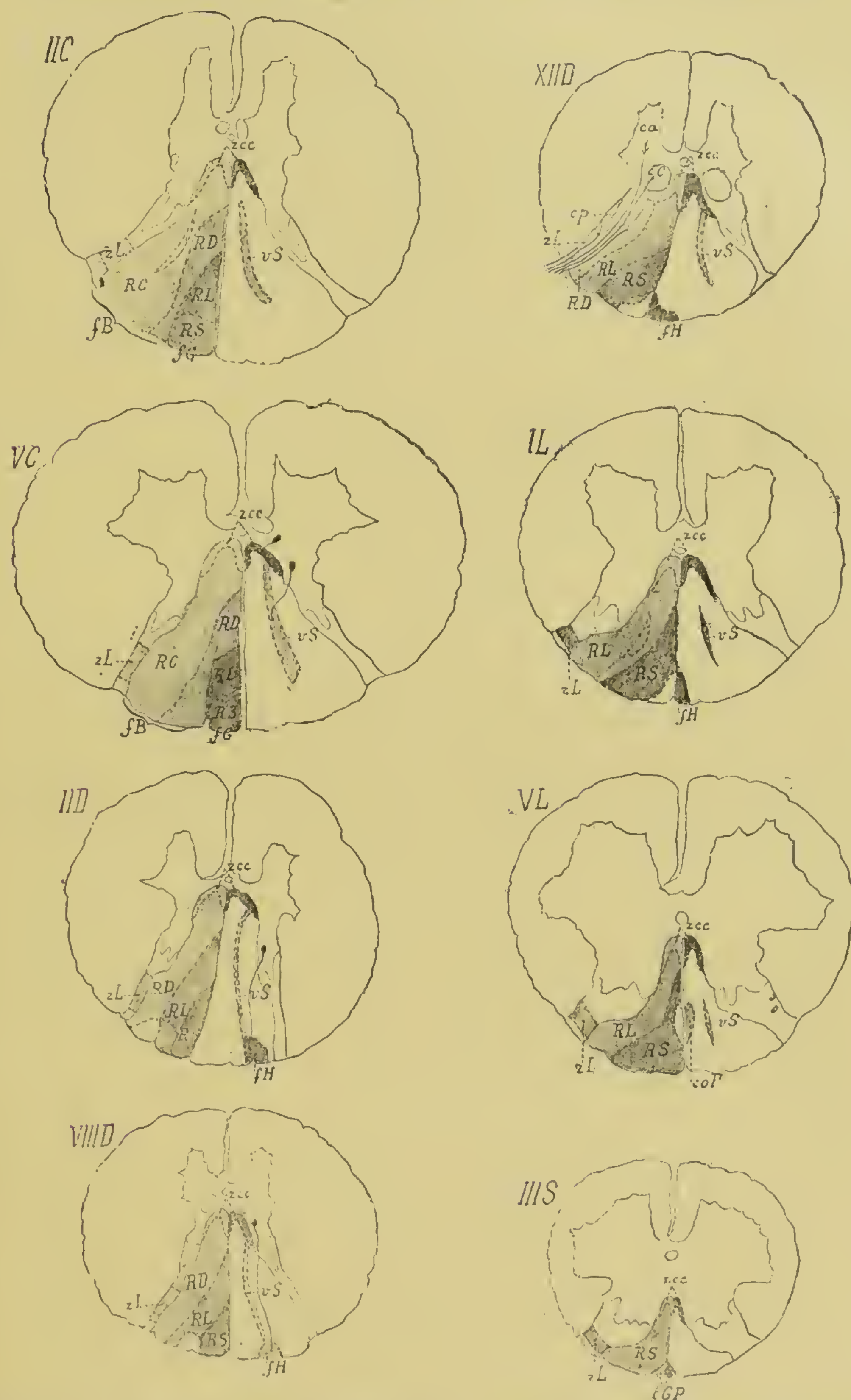


Fig. 14. — Système du cordon postérieur. — *Dans la moitié gauche de la moelle : les fibres exogènes ou radiculaires* : RC : racines cervicales ; RD : racines dorsales ; RL : racines lombaires ; RS : racines sacrées ; f B : faisceau de Burdach ; f G : faisceau de Goll. — Au niveau de la 12e racine dorsale, on voit les fibres d'une racine postérieure aboutir dans la zone de Lissauer, dans la corne postérieure cp, dans la corne antérieure ca (collatérale réflexe), dans la colonne de Clarke cC. — *Dans la moitié droite de la moelle : les fibres endogènes* : zcc : zone cornu-commissurale ; vS : virgule de Schultze ; fH : faisceau de Hoche ; coF : le centre ovale de Flechsig ; tGP : le triangle de Gombault et Philippe. Les origines de ces fibres sont indiquées sur quelques coupes par des cellules figurées en noir.

surface de la moelle que dans la région lombo-sacrée et dans la région cervicale supérieure ; dans tout le reste de son parcours, il en est séparé par le faisceau cérébelleux direct. Le faisceau pyramidal direct est situé dans le cordon antérieur et immédiatement en contact avec la fissure médiane antérieure à laquelle il est parallèle.

Le faisceau pyramidal fournit encore, au niveau de sa décussation, outre les faisceaux croisé et direct, un certain nombre de fibres au cordon latéral du même côté : ce sont les fibres pyramidales homo-latérales (Muratoff, Dejerine et Thomas) ; ces fibres sont intimement mélangées avec les fibres du faisceau pyramidal croisé.

Le faisceau pyramidal direct, le faisceau pyramidal croisé et le faisceau homo-latéral descendent très bas dans la moelle. Ils ont été suivis : 1° les fibres du faisceau pyramidal croisé jusqu'au niveau de l'extrémité supérieure du *filum terminale*; 2° les fibres du faisceau pyramidal direct ou de Türck jusqu'au niveau de l'origine de la sixième paire sacrée; 3° les fibres pyramidales homo-latérales jusqu'au niveau de la quatrième racine sacrée (Dejerine et Thomas).

Les autres faisceaux descendants exogènes sont moins bien connus chez l'homme; cependant, grâce à la méthode des dégénérescences expérimentales, nous sommes en possession de données précises à ce sujet. Ils occupent soit la périphérie du cordon antéro-latéral en dedans, en avant et un peu en dehors de la corne antérieure, soit le cordon latéral, immédiatement en avant du faisceau pyramidal croisé (faisceau pré-pyramidal de Thomas).

Faisceau antéro-latéral descendant. — Les fibres descendantes qui constituent ce faisceau n'ont pas toutes la même origine. Celles dont l'existence et l'origine paraissent le mieux établies proviennent du noyau de Deiters (Russell, Ferrier et Turner, Thomas), d'autres du noyau dentelé du cervelet (Marchi, Thomas), d'autres des tubercules quadrijumeaux (Held, Sakowitsch, Boyce).

Parmi ces fibres, les unes ne sont que la prolongation des faisceaux blancs de la substance réticulée latérale du bulbe, les autres se continuent avec le faisceau longitudinal postérieur. Quelques-unes sont vraisemblablement fournies par la substance grise du bulbe et de la protubérance.

Faisceau pré-pyramidal (Thomas). *Faisceau rubro-spinal* (Van Gehuchten). — Chez l'homme, la dégénération du cordon latéral est beaucoup plus intense au-dessous d'une lésion transverse de la moelle à la région cervicale supérieure, qu'après une lésion de l'écorce cérébrale, même assez étendue pour produire une atrophie totale de la pyramide (Bouchard). La même constatation a été faite chez l'animal. Il existe par conséquent, en avant du faisceau pyramidal, d'autres fibres descendantes qui prennent leur origine soit dans le bulbe, soit dans le mésencéphale. D'autre part, la comparaison de dégénérations expérimentales et d'atrophies rétrogrades

consécutives à des lésions diversement localisées dans l'isthme de l'encéphale (Monakow, Boyce), tend à faire considérer le noyau rouge comme la principale source de ces fibres, qui dégénèrent en avant des fibres pyramidales à la suite d'une lésion transverse de la moelle.

Après la description de ces divers systèmes de fibres, il devient facile de se représenter l'architecture générale du cordon antéro-latéral.

Il est formé en arrière par le faisceau pyramidal croisé ; en avant et en dedans, contre la scissure médiane antérieure, par le faisceau pyramidal direct ; en dedans, par les fibres courtes d'association ; en dehors et en procédant d'arrière en avant, par le faisceau cérébelleux direct, le faisceau de Gowers, le faisceau antéro-latéral descendant ; dans sa partie centrale, par les fibres d'association moyennes et longues.

La *commissure blanche antérieure* est constituée par des fibres commissurales et probablement aussi par des fibres radiculaires croisées.

La *commissure blanche postérieure* est moins bien connue, tant au point de vue de ses origines que de ses terminaisons. Certains auteurs admettent que quelques fibres radiculaires s'y engagent : cette disposition serait particulièrement nette dans la moelle lombaire et sacrée. Il semble mieux établi que les cellules de la substance gélatineuse de Rolando, des colonnes de Clarke et de la substance grise centrale, lui fournissent des fibres qui sont destinées aux cellules correspondantes du côté croisé ou même aux cellules des cornes antérieures ; quelques-unes semblent jetées comme une sangle entre les cordons latéraux. Sur quelques coupes il est aisé de distinguer trois plans de fibres : un plan postérieur qui s'incline vers la corne postérieure ; un plan moyen qui se dirige vers la partie postérieure du cordon latéral en passant derrière la colonne de Clarke ; un plan antérieur qui s'épanouit dans la corne antérieure après avoir suivi le bord antérieur de la colonne de Clarke.

Circulation de la moelle. — La circulation artérielle est assurée par l'*artère spinale antérieure*, située au-devant de la fissure médiane longitudinale antérieure, et par les artères spinales postérieures qui descendent sur la face postérieure de la moelle, le long des sillons collatéraux dorsaux.

L'artère spinale antérieure vient des artères vertébrales. Avant qu'elles ne se réunissent pour former le tronc basilaire, chaque artère vertébrale donne une petite artère qui, en s'anastomosant avec celle du côté opposé, forme l'artère spinale antérieure.

Les *artères spinales postérieures* proviennent des artères cérébelleuses inférieures et postérieures.

En outre, chaque nerf spinal est accompagné par une petite branche

artérielle dont les subdivisions se rendent à la moelle en suivant les racines antérieures et postérieures. Ces artères doivent peut-être être considérées comme les principaux vaisseaux nourriciers de la moelle (Kadyi) : suivant la région, elles naissent des artères vertébrale, cervicale profonde, intercostales, lombaires et sacrées.

Toutes ces artères concourent plus ou moins à former autour de la moelle un riche réseau artériel d'où se détachent les artères nourricières proprement dites de la moelle. Chaque artère est une *artère terminale*, en ce sens qu'elle ne s'anastomose pas et que deux artères voisines ne peuvent se suppléer après l'oblitération de l'une d'elles, soit par thrombose, soit par embolie.

La spinale antérieure émet sur tout son trajet un grand nombre d'artères qui s'engagent dans le sillon antérieur et pénètrent alternativement dans le côté droit et dans le côté gauche de la moelle. Chacune de ces artères (artères du sillon d'Adamkievicz, artères centrales de la moelle) irrigue la plus grande partie de la substance grise de la corne antérieure et la colonne de Clarke; elle n'irrigue nullement la substance blanche.

Les autres vaisseaux nourriciers proviennent du réseau sous-pie-mérien. Quelques artères accompagnent les racines antérieures pour pénétrer dans la moelle (artères radiculaires).

Les *capillaires veineux* se groupent en *veinules* ; celles-ci aboutissent à un réseau veineux pie-mérien qui se déverse dans la grande circulation en suivant soit de grosses veines longitudinales, la *veine spinale antérieure* et la *veine spinale postérieure*, placées l'une en avant du sillon antérieur, l'autre en arrière du septum médian postérieur, — il existe encore deux grosses veines longitudinales devant les sillons radiculaires antérieurs, — soit par de petites veines qui suivent les racines et aboutissent aux plexus intra-rachidiens : ce sont les veines radiculaires.

Nous n'avons encore que fort peu de renseignements sur la *circulation lymphatique* de la moelle. D'après Guillain, la circulation des liquides nourriciers, la circulation de la lymphe, suit dans la moelle épinière une voie ascendante. La circulation de la lymphe dans le cordon postérieur est indépendante de la circulation de la lymphe dans le cordon antéro-latéral. Enfin, cet auteur considère le canal de l'épendyme comme remplissant les fonctions d'un canal lymphatique, et les espaces lymphatiques de la moelle sont déterminés surtout par la disposition de la névroglie.

Il n'existe dans la moelle ni vaisseaux lymphatiques canaliculés, ni ganglions lymphatiques ; il n'existe que des gaines périvasculaires et des espaces signalés par divers auteurs (Obersteiner, Friedmann, Paladino) et sur l'importance desquels on est loin d'être fixé.

En somme, nous ne connaissons que fort peu de chose sur la soi-disant circulation lymphatique de la moelle et, pour mieux dire, rien :

de ce qu'un liquide injecté se répand davantage dans le sens de la longueur que dans celui de la largeur, et qu'il ne dépasse pas les limites anatomiques de la région dans laquelle il a été injecté, est-on autorisé à conclure que les espaces qu'il occupe sont des espaces lymphatiques?

PHYSIOLOGIE NORMALE ET PATHOLOGIQUE. — « La moelle épinière n'est pas seulement un organe de transmission, c'est encore un organe à fonctions propres, spéciales, indépendantes, pouvant s'exercer sans l'intervention des parties centrales, intracrâniennes du système nerveux : c'est, en un mot, un véritable centre de réception impressive et de réflexion motrice. » (Vulpian.)

Quand on envisage la moelle à un point de vue purement physiologique, il y a lieu, en effet, de faire la distinction, si nettement établie par Vulpian, de l'organe de transmission et de centre ; mais si les recherches expérimentales doivent tendre à dissocier ces deux manières d'être de la moelle, il ne peut être question ici que de tirer des faits pathologiques un enseignement général sur les fonctions de la moelle humaine. Les connaissances dont nous sommes redevables à la physiologie expérimentale ne sont pas d'ailleurs intégralement applicables à l'homme ; les conditions expérimentales ne sont pas davantage comparables aux conditions pathologiques ; sans rien retrancher de l'importance des faits expérimentaux, voilà deux raisons suffisantes pour rester autant que possible sur le terrain de la pathologie humaine et nous borner à chercher à dégager, des faits anatomo-cliniques, quelques lois générales de physiologie normale.

Sensibilité. — Les impressions reçues de la périphérie sont transmises à la moelle par l'intermédiaire des racines postérieures : celles-ci s'arborisent en partie à différentes hauteurs dans la substance grise et plus particulièrement dans la substance grise des cornes postérieures ; d'autres fibres poursuivent leur trajet dans la substance blanche (cordons postérieurs) et se terminent, à l'extrémité inférieure du bulbe, dans les noyaux des cordons postérieurs.

Des lésions strictement limitées à la substance grise (syringomyélie, hématomyélie), produisent des altérations de la sensibilité douloureuse et thermique, mais respectent la transmission de la sensibilité au contact : d'où on peut conclure que la transmission des deux premiers modes de la sensibilité se fait par la substance grise, tandis que la transmission de la dernière se fait par la substance blanche et plus spécialement par les cordons postérieurs. Sur ce point la physiologie expérimentale et la physiologie pathologique sont arrivées au même résultat, et les expériences de Schiff ont démontré que les cordons postérieures conduisent les sensations tactiles. Par contre, tous les auteurs n'admettent pas que les sensibilités douloureuses et

thermiques soient transmises par la substance grise. Van Gehuchten et Brissaud pensent qu'elles passent par le faisceau de Gowers : mais c'est là une opinion qui ne résiste pas à l'examen des faits. Les fibres les plus longues du faisceau de Gowers se terminent dans le cervelet, et l'existence de troubles de la sensibilité douloureuse et thermique n'a jamais été notée à la suite des lésions de cet organe. D'autre part, Ferrier et Turner, Mott, n'ont jamais constaté aucun trouble de ces modes de sensibilité à la suite des sections de ce faisceau. Enfin, nombreux sont les cas où, à la suite de lésions transverses de la moelle épinière, le faisceau de Gowers est complètement dégénéré des deux côtés, sans qu'on ait noté pendant sa vie des troubles de la sensibilité douloureuse et thermique comparables, en intensité, à ceux que l'on observe lorsque la substance grise centrale est lésée sur une certaine hauteur, dans la syringomyélie, par exemple, ou l'hématomyélie.

Il est possible également que la substance grise serve à la transmission de la sensibilité tactile; en tout cas, elle peut être suppléée plus facilement par les faisceaux blancs, ou bien ses différentes parties se suppléent plus facilement pour la conduction de ce mode de sensibilité que pour les autres.

Il existe des cas de lésion progressivement extensive de la substance grise, dans lesquels la sensibilité thermique et la sensibilité douloureuse n'ont pas été simultanément troublées, et on pourrait être tenté d'imaginer que ce ne sont pas les mêmes régions de la substance grise qui conduisent ces deux sortes d'impression, ou bien qu'elles ont chacune dans la moelle des centres d'élaboration spéciaux. Mais on peut objecter que des conditions de transmission insuffisantes pour la conduction d'un mode de la sensibilité sont cependant suffisantes pour la conduction d'un autre mode; il est impossible de dire à quel moment physiologique une sensation de contact se transforme en sensation douloureuse, et il en est de même pour une sensation dite *thermique*, qu'il s'agisse du froid ou du chaud (Long). La qualité de la sensation dépend sans doute de deux facteurs principaux : 1° une vibration moléculaire spécifique ; 2° un phénomène psychique ou interprétation : deux phénomènes qui se passent en dehors de la moelle. Nous sommes par conséquent tout disposés à admettre les conclusions formulées par Long dans sa thèse inaugurale (1) :

1° Il existe dans la moelle, pour les impressions sensitives venues par les racines postérieures, des moyens de transmission complexes ; la substance grise en est l'élément fonctionnel principal.

2° Il n'y a pas lieu d'admettre que les sensations dites *tactiles*, douloureuses, thermiques, musculaires, constituent autant de fonctions distinctes et que leur conduction médullaire se fait par des systèmes

(1) E. Long, Les voies centrales de la sensibilité générale. Thèse de doctorat. Paris, 1899.

de neurones spécialement affectés à chacune de ces fonctions.

Les lésions unilatérales de la moelle déterminent souvent une paralysie avec perte du sens musculaire du même côté et une hémianesthésie croisée (syndrome de Brown-Séquard) : quelques auteurs en ont conclu que la conduction de la sensibilité est croisée dans la moelle. Si le syndrome de Brown-Séquard paraît tout d'abord très favorable à cette hypothèse, nous ferons remarquer qu'elle est de plus en plus abandonnée, en présence de certains faits de lésion unilatérale avec coexistence de troubles sensitifs du côté de la lésion et en raison de l'insuffisance de preuves anatomiques : les expériences de Mott, de Gottsche et de Horsley y sont opposées. Il est vrai qu'il faut avoir recours, pour expliquer le phénomène de Brown-Séquard, à la formule vague de l'inhibition et de la dynamogénie : l'anesthésie dépendrait d'un acte d'inhibition, l'hyperesthésie, d'un acte de dynamogénie (Vulpian, Brown-Séquard). Mieux vaut encore avouer notre ignorance et proclamer que, dans l'état actuel de nos connaissances, il est inexplicable. En tout cas, il n'y a pas lieu d'admettre que la conduction de la sensibilité est croisée dans la moelle (Long).

Une destruction assez considérable de la substance grise peut se traduire cliniquement par de la dissociation de la sensibilité dans les territoires cutanés innervés par cette région, sans qu'il existe d'altérations de la sensibilité ailleurs; une réduction énorme de la substance grise peut avoir lieu sans que la sensibilité soit complètement abolie dans les territoires innervés par les régions sous-jacentes à la lésion : deux faits qui démontrent les suppléances dont sont capables les diverses parties de la substance grise vis-à-vis les unes des autres. On est encore en droit de se demander si la conduction de la sensibilité est indifférente dans la moelle, ou bien si les impressions de chaque territoire cutané y ont des conducteurs spéciaux ; en raison de ce fait que chaque sensation est nettement localisée, on est tenté de regarder la dernière hypothèse comme la plus vraisemblable. Mais, d'autre part, nous ignorons dans quelle mesure il faut tenir compte des propriétés physiques des tissus nerveux, qui nous sont fort peu connues.

Les destructions de la substance grise se traduisant cliniquement par des troubles de la sensibilité à topographie radiculaire, il est logique d'admettre que les arborisations des racines postérieures qui transmettent les impressions reçues à la périphérie se terminent dans la moelle au niveau même de leur pénétration.

La moelle centre trophique. — Le rôle joué par la moelle dans la nutrition de certains tissus, et en particulier des muscles striés, est une de ses propriétés actuellement les mieux connues. On sait en effet que la destruction des cellules ganglionnaires des cornes antérieures de la moelle est bientôt suivie de l'atrophie et de la disparition des fibres musculaires qui en reçoivent les arborisations cylindraxiles.

La moelle est donc bien un centre trophique ; ici elle n'intervient pas comme organe de transmission, mais comme centre proprement dit. Le cerveau exerce néanmoins une certaine influence trophique sur les tissus musculaires et osseux, et principalement pendant les premières années de la vie ; mais cette influence est indirecte et tout entière sous le contrôle de la moelle. Les altérations articulaires, osseuses, cutanées, signalées maintes fois au cours de diverses affections médullaires, tendent à élargir l'influence générale de la moelle comme centre trophique ; mais, pour ces tissus, on entrevoit moins bien sous quel mécanisme elle s'exerce, et on est peu renseigné sur les localisations exactes de ces divers centres, bien que plusieurs auteurs admettent qu'ils siègent dans la corne postérieure.

La moelle et le tonus musculaire. — Avant d'aborder l'étude de la participation de la moelle dans les phénomènes de motilité, il est indispensable de définir en quoi consiste le tonus musculaire et les rapports qu'il présente avec l'activité médullaire.

Le tonus musculaire est ce phénomène par lequel, pendant les périodes de repos, le muscle n'est jamais dans le relâchement absolu, mais dans un état intermédiaire entre la contraction et le relâchement. Le tonus musculaire est la conséquence de l'excitation latente et permanente exercée par le ganglion rachidien sur les cellules correspondantes des cornes antérieures de la moelle ; l'atrophie des racines postérieures chez l'homme, de même que la section des racines postérieures chez l'animal, a en effet pour conséquence une diminution du tonus musculaire, ou hypotonie ; si on désigne cette irritation permanente des cellules ganglionnaires sous le nom de *tonus nerveux*, il est juste de dire que le tonus musculaire est lui-même fonction du tonus nerveux.

Le tonus musculaire subit des modifications importantes au cours des affections de la moelle : il s'affaiblit au cours des atrophies musculaires myélopathiques ; au cours du tabes et de la maladie de Friedreich, où les racines postérieures sont atrophiées dans leur trajet extra ou intra-médullaire, l'hypotonie est parfois considérable ; dans les lésions transverses incomplètes de la moelle, il est au contraire exagéré et on voit apparaître la contracture ; enfin, dans les lésions transverses complètes de la moelle, le tonus musculaire est extrêmement affaibli.

Comme, d'autre part, le tonus musculaire subit des variations assez notables au cours d'affections extra-médullaires, il est logique d'admettre que si le tonus musculaire est une expression de l'activité médullaire, il n'est pas exclusivement sous sa dépendance et que les centres supérieurs sont susceptibles de le faire varier dans une large mesure.

La contracture post-paralytique a été diversement interprétée suivant les auteurs. D'après les uns, elle résulte d'une irritation des cellules des cornes antérieures par la sclérose et la dégénérescence

des fibres pyramidales (Charcot, Vulpian, Straus, Brissaud). Pour d'autres, le neurone moteur périphérique serait en activité permanente, s'il n'était maîtrisé par le neurone central qui agit sur lui comme un frein (P. Marie); la rupture de ce frein a pour résultat l'hypertonie du neurone moteur périphérique, l'hypertonie musculaire ou la contracture, la spasmodicité ; d'après cette théorie, le mouvement volontaire devrait être considéré comme une suspension brusque de cette action frénatrice. D'après Van Gehuchten, en dehors de l'action inhibitrice exercée sur elles par les racines postérieures, les cellules motrices subiraient une double influence, à savoir une action inhibitrice ou d'arrêt exercée par les fibres cortico-spinales et une action stimulante exercée par les fibres cérébello-spinales et mésencéphaliques ; or, lorsque les fibres cortico-spinales sont seules interrompues, l'action d'arrêt du cerveau est diminuée ou abolie, mais l'action stimulante des fibres cérébello-spinales d'où dérive l'hypertonie musculaire persiste : d'où contracture. Il existe en outre dans la moelle d'autres fibres descendantes (faisceau antéro-latéral, faisceau rubro-spinal) qui sont peut-être susceptibles de modifier le tonus.

On peut donc envisager actuellement le tonus musculaire physiologique comme la résultante des diverses excitations, périphériques et centrales, subies par les cellules ganglionnaires des cornes antérieures de la moelle, sans compter l'activité propre de la cellule nerveuse et de la fibre musculaire auxquelles il revient une large part ; de sorte que, vis-à-vis du tonus musculaire, la moelle se comporte comme un centre proprement dit et comme un organe de transmission.

Motilité. — Tout mouvement, qu'il s'agisse d'un mouvement volontaire ou réflexe, doit être envisagé comme une augmentation brusque du tonus dans les muscles qui entrent en contraction.

Mouvement volontaire. — Dans le mouvement volontaire, la moelle ne semble tout d'abord intervenir que pour transmettre aux cellules motrices des cornes antérieures les excitations qui ont leur point de départ dans l'écorce cérébrale. Cette transmission s'effectue presque entièrement par les faisceaux pyramidaux croisés, la fonction des faisceaux pyramidaux directs est plus obscure. Les lésions qui interrompent le faisceau pyramidal croisé sont, en effet, suivies de la paralysie du mouvement volontaire dans les membres du même côté : lorsqu'elle est bilatérale, la paralysie atteint les quatre membres; lorsque la lésion siège au-dessous du renflement cervical, les membres inférieurs sont seuls paralysés.

Le rôle de la moelle dans le mouvement volontaire est cependant plus complexe, si on envisage celui-ci comme une augmentation brusque du tonus dans un groupe de muscles bien défini : nous savons en effet que la moelle en est le centre régulateur. La coordination du mouvement est également élaborée dans les centres supérieurs, mais à la condition qu'ils soient en communication constante

avec la périphérie ; lorsque les fibres médullaires qui sont affectées à la conduction des impressions périphériques sont interrompues, le mouvement n'est plus adapté au but, il devient incoordonné. Si, d'autre part, on admet avec v. Monakow que les fibres du faisceau pyramidal ne s'arborisent pas directement autour des cellules motrices des cornes antérieures, mais autour de cellules spéciales (*Schaltzellen*) qui commandent à leur tour plusieurs cellules motrices, la moelle, envisagée au point de vue de la coordination, s'élève au-dessus d'un simple organe de transmission : elle devient un centre coordinateur. Enfin, les relations anatomiques qu'établissent entre les divers étages de la moelle les fibres endogènes laissent entrevoir la part qui lui revient encore dans les phénomènes de coordination.

Mouvements réflexes. — Les mouvements réflexes sont de divers ordres : on distingue des réflexes tendineux, des réflexes cutanés, des mouvements de défense.

La nature des premiers est discutée : ils ne sont pas considérés par plusieurs auteurs comme de vrais réflexes, mais comme des pseudo-réflexes ; la secousse du genou, obtenue par la percussion du tendon rotulien, ne serait, d'après Waller et Sherrington, qu'une réponse directe du muscle à une tension mécanique subite : la réaction est trop prompte pour qu'on puisse faire intervenir les centres nerveux. Sherrington n'en fait pas moins intervenir la moelle, car, d'après lui, pour que la réaction se produise, il est nécessaire que le tonus spinal existe.

Pour la plupart des auteurs, au contraire, les réflexes tendineux sont de vrais mouvements réflexes, s'effectuant par l'arc réflexe de Marshall Hall (neurone périphérique sensitif et neurone moteur). Ici la moelle intervient doublement, et comme centre réflexe et comme régulateur du tonus musculaire ; c'est pourquoi le plus souvent le tonus musculaire et les réflexes se modifient simultanément et dans le même sens ; mais, dans cette fonction, la moelle n'est pas complètement affranchie de la domination des centres supérieurs et de l'influence exercée par les divers segments médullaires les uns sur les autres : une lésion transversale incomplète de la moelle au-dessus du renflement lombaire exagère en effet les réflexes tendineux, une interruption complète les abolit ordinairement en même temps qu'elle paralyse totalement les membres inférieurs. A côté de l'arc réflexe primitif, il faut donc admettre l'existence d'arcs réflexes secondaires qui passent par les centres supra-spinaux.

Les réflexes cutanés sont des phénomènes beaucoup plus complexes ; leur centre ne siégerait pas dans la moelle, mais beaucoup plus haut, vraisemblablement dans le cerveau : d'après Van Gehuchten, les réflexes cutanés auraient une origine corticale, les réflexes tendineux seraient d'origine mésencéphalique : le fait que, dans l'hémiplégie organique, les réflexes cutanés physiologiques sont généralement

affaiblis ou même disparaissent en serait une preuve assez directe. Quant aux réflexes cutanés anormaux (réflexe de Babinski), observés chez les paraplégiques et les hémiplégiques, ils semblent bien avoir leur centre dans la moelle : ce seraient « des réflexes pathologiques résultant d'une sorte de débordement du courant nerveux empêché de trouver son chemin au cerveau, ou d'une excitabilité accrue des éléments nerveux de la moelle séparée des centres supérieurs » (Jendrassik).

Enfin, les mouvements de défense, les réflexes à la douleur sont d'un mécanisme encore plus compliqué ; l'intervention du cerveau devient de plus en plus manifeste : l'étude de ces réactions montre en outre quelle distance sépare les échelons les plus éloignés de la série animale, et combien il serait imprudent d'introduire sans réserve dans le domaine de la physiologie humaine les données de la physiologie expérimentale. En effet, tandis que chez les animaux inférieurs la moelle semble de plus en plus se soustraire au commandement des centres supérieurs, — et cela à un tel point que la section totale de la moelle chez la grenouille n'abolit pas les mouvements de défense dans les membres postérieurs : on en a conclu l'existence de la conscience médullaire, — au contraire, chez l'homme, la moelle est devenue de plus en plus l'esclave des centres supérieurs et les mouvements de défense, même ceux qui donnent le plus l'illusion de mouvements réflexes, ont leur point de départ dans l'écorce cérébrale. Le même phénomène étudié chez l'homme et l'animal peut, en somme, être différemment interprété : on ne saurait d'ailleurs trop se méfier de vouloir dissocier le rôle qui échoit à chaque partie du système nerveux dans la production de tel phénomène physiologique, alors que les connexions anatomiques de ses différentes parties nous laissent entrevoir leur enchaînement fonctionnel.

De l'ensemble de ces faits, on peut néanmoins conclure que la moelle joue un grand rôle dans les phénomènes de motilité, par l'influence qu'elle exerce sur le tonus musculaire, sous le contrôle des centres supérieurs et particulièrement du cerveau.

La moelle centre vaso-moteur. — L'action de la moelle sur les nerfs vaso-moteurs et sur la circulation est suffisamment démontrée par les paralysies vaso-motrices si souvent observées au cours de quelques maladies de la moelle. Parmi elles, il convient de citer tout particulièrement la paralysie infantile : ici les troubles vaso-moteurs (cyanose et refroidissement des extrémités paralysées) sont beaucoup plus intenses que dans d'autres affections qui détruisent également les cellules des cornes antérieures (maladie d'Aran-Duchenne, sclérose latérale amyotrophique). Toutefois, il convient de remarquer que, dans la paralysie infantile, la lésion primitive détruit d'emblée une plus ou moins grande étendue de la substance grise et, par cela même, ne détruit pas seulement les cellules motrices des cornes

antérieures, mais encore les cellules d'origine des fibres sympathiques, ou ces fibres elles-mêmes dans leur trajet à travers la substance grise. La moelle agit encore sur la circulation par les fibres qu'elle fournit aux filets sympathiques qui sont destinés au cœur.

Elle contient en outre des centres sympathiques d'un autre ordre : les lésions localisées au niveau de la première racine dorsale produisent, tout comme la section du sympathique cervical chez l'animal (Cl. Bernard), des troubles oculaires, le rétrécissement de la pupille, la rétraction du globe oculaire, le rétrécissement de la fente palpébrale, signes qui prouvent l'existence d'un centre oculo-pupillaire bilatéral à la partie supérieure de la moelle dorsale.

Les centres trophiques des muscles de la respiration se trouvant tous dans la moelle, et en particulier dans la moelle cervicale (nerf phrénique), on voit quelle part lui revient encore dans l'accomplissement de cette fonction ; mais elle ne fait qu'exécuter les ordres qui lui viennent des centres sus-jacents et en particulier du bulbe.

La moelle tient en grande partie sous sa dépendance la tonicité des réservoirs (vessie, intestin), et de leurs sphincters, mais les symptômes qui traduisent leur mauvais fonctionnement ne sont pas nécessairement liés à la destruction des centres correspondants : une interruption complète ou incomplète de la moelle dans la région dorsale a le plus souvent pour conséquence des troubles des réservoirs, bien que ceux-ci aient leurs centres dans la moelle sacrée. Il est vrai que ces troubles ne sont pas alors les mêmes que ceux qu'on observe dans le cas de destruction de la moelle sacrée, et qu'ils s'atténuent généralement avec le temps : mais ce fait n'en prouve pas moins l'action exercée par les divers étages de la moelle les uns sur les autres, peut-être même l'intervention des centres supérieurs.

Ce bref exposé de la physiologie générale de la moelle humaine démontre la justesse de la conception qui la représente comme un centre et comme un organe de transmission ; malgré cela, envisagée comme centre, elle ne jouit nulle part d'une indépendance absolue. En outre, on cherche généralement à interpréter tous les phénomènes observés au cours des affections médullaires, soit par la destruction de ses éléments propres, soit par la rupture des liens qui l'unissent physiologiquement aux autres centres : mais on ne tient peut-être pas assez compte de l'intervention des propriétés physiques du tissu nerveux, et, sans vouloir compliquer le problème des fonctions médullaires, on ne doit pas en faire abstraction dans l'interprétation de quelques observations, surtout en présence des phénomènes si bizarres, dits *d'inhibition* et *de dynamogénie*.

PATHOLOGIE GÉNÉRALE. — Étiologie. — Il existe quatre facteurs étiologiques principaux des maladies de la moelle; ce sont : l'hérédité, l'infection, l'intoxication, le traumatisme ; ils agissent isolément ou en commun.

L'influence de l'âge sera discutée à propos de chacun d'eux. L'homme est éprouvé plus fréquemment que la femme, par ce fait que, à part l'hérédité, il est plus souvent exposé aux autres causes précédemment signalées.

L'*hérédité* intervient de deux façons : soit en créant une prédisposition aux complications médullaires, soit en reproduisant la même affection sur plusieurs générations ou sur plusieurs membres de la même famille (hérédité similaire, maladie familiale) ; cette dernière éventualité ne se rencontre d'ailleurs que dans trois maladies : la maladie de Friedreich, la paraplégie spasmodique familiale et l'atrophie musculaire myélopathique familiale (Hoffmann).

Il est d'autres affections familiales et héréditaires dont la classification n'est pas encore définitive, dont quelques-unes ont été décrites sous le nom d'*hérédo-ataxie cérébelleuse* (P. Marie), et où la moelle est principalement, mais non exclusivement atteinte (Svitalski, Thomas et Roux). En raison de leur début plus tardif, elles laissent un champ plus vaste à l'hérédité.

Ce sont là des affections exclusivement héréditaires et familiales, en ce sens que dans une famille nombreuse il est de règle que plusieurs membres soient atteints ; il en est d'autres, au contraire, pour lesquelles ce caractère n'est qu'occasionnel, et c'est peut-être moins la névropathie elle-même des parents que l'infection transmise qu'il faut incriminer. On en trouvera un exemple démonstratif dans le tabes juvénile, dont les exemples sont très rares, il est vrai ; mais si on interroge les parents ou si on examine avec soin les sujets atteints, on recueillera de ceux-là l'aveu de la syphilis, et chez ceux-ci on trouvera les stigmates héréditaires. Le tabes a frappé le père ou la mère, ou même les deux, ou bien il les a épargnés ; c'est donc bien la syphilis qui est héréditaire et non le tabes, de sorte que le tabes juvénile est presque un stigmate de la syphilis héréditaire.

Il faut interpréter de la même façon les observations de sclérose en plaques d'Eichhorst, concernant une femme atteinte de sclérose en plaques dont le troisième enfant, né à une période avancée de la maladie de la mère, présenta les mêmes symptômes peu de temps après la naissance.

Sous le masque de l'hérédité on découvre donc l'infection, et on est en droit de se demander s'il n'en serait pas de même dans les affections exclusivement familiales ; mais dans la maladie de Friedreich, par exemple, le rôle de l'infection est encore incertain, et pas plus que celui de la syphilis, on n'a pu le mettre en lumière ; ce qui est, par contre, bien établi, c'est une résistance affaiblie de la moelle

et plus particulièrement de certains systèmes chez tous les individus d'une même famille.

Le fait que tous ne sont pas frappés rend cependant ce problème de pathogénie singulièrement obscur; il est vrai que ceux qui échappent à la maladie héréditaire ou familiale souffrent quelquefois d'autres affections (hystérie, folie, épilepsie, chorée) pour lesquelles l'influence de l'hérédité nerveuse, mais non similaire, est généralement reconnue.

Si on scrute avec méthode les antécédents des individus atteints d'une maladie de la moelle, de paralysie infantile, par exemple, on relève souvent, même chez ceux où l'infection a joué le principal rôle, l'influence de l'hérédité; l'infection fait la maladie, mais l'hérédité fait la localisation.

En résumé, le rôle de l'hérédité dans la pathologie médullaire est considérable : l'hérédité nerveuse plane sur elle, en léguant au système nerveux en général et à la moelle, ou à quelques systèmes en particulier, une vitalité ou une résistance moindres. Dans quelques cas, il n'y a aucun doute que l'*hérédité* ne soit synonyme d'*infection* ou d'*intoxication transmise* (tabes juvénile), et c'est dans ce sens sans doute qu'il faut comprendre l'hérédité similaire ou non similaire : les investigations de l'avenir auront vraisemblablement pour but d'approfondir ces rapports de l'hérédité avec l'intoxication et l'infection.

A l'*infection* et à l'*intoxication* revient une part considérable dans l'étiologie des affections médullaires. En ce qui concerne la première, il est assez difficile de séparer l'action des microbes de celle de leurs produits toxiques. La présence de microbes dans la moelle a été maintes fois constatée.

De toutes les maladies infectieuses, c'est certainement la syphilis qui fournit le plus gros contingent de complications médullaires : chez l'adulte, elle engendre la méningo-myélite, la myélomalacie par artérites, le tabes, les gommes, peut-être même la sclérose en plaques ; chez l'enfant, la syphilis héréditaire se traduit par de la méningo-myélite gommeuse.

La tuberculose a, au contraire, peu d'affinités pour la moelle ; les tubercules sont plutôt rares ; la moelle est atteinte secondairement dans la tuberculose vertébrale (mal de Pott), et encore les altérations bu'on y rencontre sont-elles généralement des altérations de compression et de dégénérescence, plutôt que des lésions spécifiquement tuberculeuses.

La lèpre atteint de préférence les nerfs périphériques, mais le bacille a été retrouvé plusieurs fois dans la moelle et en particulier dans les cellules nerveuses; dans quelques cas, la moelle était apparemment saine; dans d'autres, au contraire, elle se présentait avec tous les caractères de la moelle syringomyélique : il ne s'agit là vraisemblablement que d'une coïncidence.

Toutes les infections de l'enfance et de l'âge adulte (pneumococcie, streptococcie, staphylococcie, fièvre typhoïde, variole, rougeole, scarlatine, grippe, varicelles, oreillons, coqueluche), sans compter les infections de nature indéterminée, sont susceptibles de déterminer des localisations graves dans la moelle. Mais, tandis que chez l'enfant les rapports avec l'infection sont plus flagrants et que la poliomyélite antérieure aiguë est la forme la plus habituelle de cette complication, chez l'adulte les rapports avec l'infection sont moins facilement vérifiables et la méningo-myélite est plus souvent observée. D'une manière générale on peut dire que toute maladie infectieuse aiguë se complique plus volontiers de paralysie atrophique chez l'enfant et de paraplégie spasmodique chez l'adulte, mais chez ce dernier c'est là une éventualité rare. Il est encore à remarquer que les méningites aiguës qui évoluent rapidement et donnent lieu à la formation de pus dans la grande cavité arachnoïdienne laissent le plus souvent intact le tissu médullaire.

Les lésions consécutives à l'infection sont de divers ordres. Les éléments nobles, cellules et fibres nerveuses, sont atteints tantôt directement, tantôt indirectement et alors par l'intermédiaire des altérations vasculaires. (Voy. *Myélite aiguë.*)

L'influence combinée de l'hérédité et de l'infection se fait sentir dans les maladies héréditaires et familiales : les premiers symptômes apparaissent quelquefois en effet à la suite d'une maladie aiguë, ou bien, si celle-ci survient quelque temps après le début de l'affection médullaire, elle en précipite la marche et en aggrave les symptômes ; l'influence combinée de deux maladies infectieuses, l'une chronique (la syphilis), l'autre aiguë (la grippe), est également bien connue : c'est ainsi qu'on peut voir le tabes s'aggraver brusquement au cours ou au déclin d'une grippe.

Il est enfin un nombre considérable de cas appartenant à des maladies dont les relations avec l'infection ne font plus aucun doute, et pour lesquels cependant aucune maladie infectiense ne saurait être mise directement en cause ; il existe également des maladies dont l'étiologie est des plus obscures (poliomyélite subaiguë et chronique, sclérose latérale amyotrophique) et pour lesquelles rien ne s'oppose à l'idée d'une infection antérieure : en présence de pareils faits, on est tenté d'incriminer une infection qui serait passée inaperçue, ou qui remonterait à plusieurs mois ou même plusieurs années ; cette hypothèse serait d'autant plus légitime qu'on a sous les yeux l'exemple de la syphilis, dont les méfaits ne s'exercent souvent sur la moelle que plusieurs années après l'accident primitif.

Il est évident que, dans la plupart de ces cas, l'intoxication est le lien nécessaire entre l'infection et la maladie. Il en est d'autres dans lesquels l'intoxication doit être seule mise en cause.

L'alcool, le plomb, l'arsenic, qui frappent si souvent les nerfs péri-

phériques, respectent au contraire la moelle, et les intoxications qui s'attaquent à la moelle sont peu nombreuses et d'un ordre assez spécial, elles sont rares ou même inconnues chez nous; ce sont : l'ergotisme, le lathyrisme, la pellagre ; ces agents toxiques ne détériorent pas indifféremment tous les éléments nerveux, ils altèrent et détruisent systématiquement et symétriquement certains systèmes de fibres tout en respectant les autres.

Les altérations anatomiques propres à certains poisons sont très comparables aux modifications fonctionnelles que d'autres poisons déterminent invariablement sur quelques centres nerveux.

Des lésions très semblables ont été observées chez des individus atteints d'anémie pernicieuse ou même d'anémie grave; mais c'est sans doute moins l'anémie qu'il faut rendre responsable de ces accidents, que la cause dont elle dépend et qui n'est peut-être qu'une intoxication.

Le *traumatisme* a aussi sa part dans la pathologie de la moelle, qu'il intervienne directement par les modifications mécaniques qu'il occasionne, ou indirectement en ouvrant une porte d'entrée à l'infection, ou à distance par le choc. Dans le premier cas, il interrompt des faisceaux et détruit des cellules ; il fait éclater les vaisseaux et donne lieu à des symptômes variables suivant le siège et l'étendue de la lésion (paralysie, hémiparaplégie); dans le second, il apporte avec lui les éléments de la myélite aiguë ; dans le troisième, il est suivi de ruptures vasculaires, d'hématomyélie. Le traumatisme a été relevé plusieurs fois dans les antécédents des syringomyéliques, sans qu'il soit encore possible de préciser la nature de cette relation.

A côté du traumatisme il faut ranger les affections de voisinage, lésions vertébrales (tuberculose, cancer), les tumeurs, tubercules et gommes des méninges, les pachyméningites qui lèsent la moelle en la comprimant.

Restent encore les tumeurs de la moelle qu'on ne saurait rattacher à aucune des causes précédemment signalées et qui sont d'ailleurs rares, car elles se développent plus souvent dans son voisinage que dans le tissu médullaire proprement dit. L'étiologie de la syringomyélie est tout aussi obscure : elle sera discutée plus loin.

Anatomie pathologique. — La moelle peut être atteinte primitivement ou secondairement : dans ce dernier cas par extension d'une lésion de voisinage, méninges, rachis, etc. Dans un chapitre qui ne traite que des considérations générales, il n'y a pas lieu de s'arrêter à cette distinction et il faut se borner à décrire dans une vue d'ensemble les modifications subies par les éléments constituants de la moelle, mis aux prises avec les agents pathogènes précédemment énumérés.

Les lésions qu'on y rencontre sont d'ordres très divers. Elles sont

soit dégénératives, soit inflammatoires et irritatives, soit destructives, soit atrophiques. Les particularités qui s'attachent à chacune de ces lésions seront étudiées pour chacun des éléments constituants de la moelle : cellules, fibres nerveuses, névroglie, vaisseaux; ici cellules et fibres nerveuses représentent le parenchyme; la névroglie et les vaisseaux, le tissu interstitiel.

Or, dans tous les organes, il existe un antagonisme bien connu entre ces deux éléments : dans presque tous les processus histopathologiques, la prolifération du tissu interstitiel est un phénomène qui marche pour ainsi dire parallèlement à la dégénération et à la destruction cellulaire, et de même que, pour le cœur, le foie, le rein, on a longtemps discuté pour savoir la part qui revient aux lésions cellulaires ou à la prolifération interstitielle dans la genèse des lésions, et laquelle des deux est la première en date, de même, dans la pathologie médullaire, une question semblable se pose au sujet de la prolifération névroglique : précède-t-elle ou même occasionne-t-elle la disparition des éléments nerveux?

On ne saurait en effet mettre en doute que dans quelques affections la prolifération névroglique ne soit secondaire : c'est ce qui a lieu, à la suite de foyers de nécrose par artérite, dans les myélites transverses, dans la poliomyélite antérieure aiguë. Dans les dégénérations du faisceau pyramidal secondaires à un foyer encéphalique, on trouve à sa place une plaque de sclérose névroglique plus ou moins dense suivant la durée de la lésion et l'âge auquel elle est survenue : nul doute encore que la sclérose ne soit ici secondaire à la dégénération. Il en est de même dans les lésions médullaires de l'anémie pernicieuse, pour certaines formes de sclérose en plaques à marche subaiguë où les éléments parenchymateux sont très nettement en voie de désintégration avant toute apparition de prolifération névroglique. Ce sont là des cas favorables à l'étude de l'évolution histologique des maladies, en raison de leur marche relativement rapide; tandis que dans la plupart des maladies de la moelle, et c'est le cas pour la plupart des scléroses dites *systématisées*, l'affection a duré si longtemps, qu'à l'autopsie on se trouve en présence de lésions cicatricielles et on a conclu à tort que cette sclérose névroglique est le phénomène primitif. Et pourtant la répartition symétrique et systématique des plaques de sclérose laisse entrevoir que la prolifération névroglique doit être commandée par une disparition systématique des fibres auxquelles elle s'est substituée.

La sclérose névroglique doit par conséquent être envisagée, dans la grande majorité des cas, comme une réaction secondaire ayant son point de départ dans une altération ou une destruction des cellules et des fibres nerveuses.

La réaction névroglique est néanmoins variable comme intensité et comme forme; peut-être ces différences trouvent-elles leur raison

d'être dans la résistance du terrain ou dans le degré de nocivité de l'agent morbide. On ne saurait nier cependant que, dans certaines circonstances, la prolifération névroglique ne soit un phénomène contemporain des destructions ou de l'inflammation parenchymateuse (myélite aiguë) ou même qu'elle ne soit le premier phénomène en date (syringomyélie), mais c'est là une affection dont la nature est encore très discutée. (Voy. *Syringomyélie.*)

Lorsque les éléments nerveux sont désagrégés et réduits à l'état de déchets protoplasmiques ou de boules myéliniques, les noyaux névrogliques se multiplient par voie de division directe, puis ils se chargent de résidus protoplasmiques et, en raison de leur accumulation autour des vaisseaux, il est probable qu'ils servent à les véhiculer vers ceux-ci. Non seulement ils se multiplient, mais ils s'hypertrophient, les grains chromatiques deviennent plus volumineux et plus nombreux ; peu à peu on voit apparaître deux espèces d'éléments : des fibres névrogliques et des grandes cellules (cellules-araignées ou cellules de Deiters, astrocytes). Ces cellules sont remarquables par le nombre considérable de fibrilles qui s'en détachent à la périphérie, leur noyau simple ou multiple, leur irrégularité de forme. Sur les coupes colorées par la méthode de Weigert (méthode pour la névroglie), seuls le noyau et les fibrilles se colorent en bleu, le protoplasma reste incolore ou jaunâtre, les fibrilles s'entre-croisent en différents sens au-dessus ou autour du noyau, quelques-unes paraissent le traverser. Le protoplasma de ces grandes cellules est souvent un protoplasma d'emprunt, dernier vestige de la fonte parenchymateuse ; quant aux fibrilles, elles se sont formées par métamorphose du noyau, et cela paraît d'autant plus vraisemblable qu'à mesure que le réseau des fibrilles augmente, le nombre des noyaux diminue : dans les scléroses anciennes, les noyaux sont rares, par rapport aux fibres.

Les stades intermédiaires entre le noyau névroglique et la transformation fibrillaire seraient les suivants : Après une augmentation de nombre et de volume, les grains chromatiques forment un réseau intra-nucléaire de fibrilles qui prend de plus en plus d'importance ; le noyau éclate à son tour et les fibrilles chromatiques peuvent alors se dérouler librement et constituer les fibrilles névrogliques. Un grand nombre paraissent s'insérer sur la paroi vasculaire et, si on réfléchit qu'il s'est fait au préalable une poussée considérable de noyaux autour des vaisseaux, on s'explique très bien cette disposition. La réaction névroglique n'a lieu qu'à la condition que la circulation ne soit pas complètement interrompue ; elle est d'autant plus intense que la fonte parenchymateuse est plus abondante et plus rapide.

Jeune, la sclérose névroglique est figurée par un réticulum à larges mailles, par de nombreux noyaux. Les fibrilles sont parfois très irrégulières et difficiles à suivre sur un long parcours. Ancienne, la sclérose est dense, les noyaux y sont rares, les fibrilles minces, disposées

en faisceaux onduleux, leur orientation ordinairement longitudinale, parallèle aux fibres disparues. Dans les scléroses qui se développent dans le jeune âge, à la puberté (et en particulier dans la maladie de Friedreich), elles forment d'élégants tourbillons dont on ne voit ni la fin ni le commencement.

Dans les destructions rapides des inflammations aiguës, les noyaux névrogliques s'attaquent à la cellule nerveuse et, avec les leucocytes, ils jouent vis-à-vis d'elle le rôle de phagocytes : dans les destructions moins rapides, l'activité des noyaux névrogliques est prépondérante.

Lésions cellulaires. — Les lésions cellulaires jouent un rôle de premier ordre dans la pathologie nerveuse : dans quelques maladies, les cellules seules sont atteintes ; dans d'autres, elles le sont à des degrés variables et leurs altérations sont reléguées au second plan : dans quelques cas elles sont secondaires à une lésion située sur le trajet de leur prolongement périphérique.

Les altérations primitives des cellules ganglionnaires des cornes antérieures sont les mieux connues et d'ailleurs les plus fréquentes ; elles constituent la lésion caractéristique de l'atrophie musculaire progressive ou maladie d'Aran-Duchenne ; elles constituent également un des éléments fondamentaux de la sclérose latérale amyotrophique. Dans ces deux maladies, les cellules s'atrophient, puis disparaissent ; il en est de même des racines antérieures correspondantes. Le processus histologique suivant lequel évolue cette atrophie et la cause immédiate en sont très obscurs ; dans la maladie d'Aran-Duchenne, ou poliomyélite antérieure chronique, la marche est essentiellement chronique, les cellules disparaissent lentement les unes après les autres, et à l'autopsie on ne peut que constater la diminution du nombre des cellules ; dans la sclérose latérale amyotrophique, la fonte cellulaire est souvent rapide et, si la maladie dure plusieurs mois, on ne retrouve même plus de cadavres cellulaires.

Cependant, dans ces deux affections, on peut surprendre quelques cellules notablement atrophiées ou globuleuses, vésiculeuses, dépourvues de prolongements protoplasmiques et surchargées de pigment. La pigmentation ne paraît le plus souvent exagérée qu'en raison de l'atrophie de la cellule : à l'état normal, elle est très variable, plus abondante chez le vieillard que chez l'adulte et l'enfant. En tout cas, dans la maladie d'Aran-Duchenne et dans la maladie de Charcot, la disparition des cellules est absolument indépendante de toute lésion vasculaire et de toute prolifération névroglique.

Il n'en est pas toujours ainsi, et, dans la poliomyélite aiguë de l'enfance ou paralysie infantile, dans certaines formes de poliomyélite chronique, où l'inflammation des vaisseaux, aiguë dans le premier cas, chronique dans le second, apporte tout d'abord une gêne, puis un obstacle à la circulation sanguine, les cellules sont profondément atteintes dans leur nutrition et disparaissent lorsque celle-ci est insuf-

fisante. C'est pour la même raison qu'elles se désagrègent dans les foyers de myélite aiguë ou chronique, dans la myélomalacie par artérite syphilitique.

Cependant l'altération et la disparition des cellules ne sont pas exclusivement la conséquence de l'inflammation vasculaire et de l'exsudation leucocytique : l'infection et l'intoxication en sont aussi la cause directe.

Il est de règle que la syringomyélie donne lieu à de l'atrophie musculaire, et celle-ci dérive de l'atrophie et de la disparition des cellules ganglionnaires correspondantes. Le mécanisme en est complexe; il est vraisemblable que, refoulées par le bourgeonnement de la gliose ou l'ampliation de la cavité, les cellules deviennent moins résistantes et succombent à des altérations purement mécaniques ; l'oblitération des vaisseaux voisins ne doit pas non plus y être étrangère; enfin il existe probablement d'autres facteurs qui nous sont inconnus. Dans la sclérose disséminée où la prolifération névroglique est intense, et dont les plaques envahissent quelquefois tout ou partie de la substance grise, les cellules ne semblent pas en souffrir et persistent intactes au milieu de cette végétation active.

Enfin les modifications anatomiques de la cellule sont la conséquence d'une interruption de leur prolongement périphérique, qu'il s'agisse d'une réaction à distance ou d'une atrophie ascendante ou rétrograde, gagnant de proche en proche le bout central des fibres nerveuses pour aboutir définitivement à la cellule. L'atrophie cellulaire est d'autant plus précoce que le nerf est interrompu plus près de son centre trophique, que le sujet est plus jeune, et que cette interruption est plus brusque ou accompagnée d'arrachement. Cette atrophie rétrograde survient à la suite d'amputation, de traumatismes graves sectionnant et surtout arrachant et tiraillant les nerfs.

Ce qui vient d'être dit ne s'applique pas seulement aux cellules radiculaires des cornes antérieures, mais encore aux cellules cordonales.

Lorsque ces dernières se trouvent placées dans des conditions aussi défectueuses de circulation, leur nutrition s'en ressent également et elles disparaissent ; elles ne résistent pas davantage aux altérations mécaniques ou à l'atrophie rétrograde lorsque leur prolongement cylindraxile est interrompu, soit par le traumatisme, soit par un foyer hémorragique ou un foyer de ramollissement : dans la maladie d'Aran-Duchenne, dans la sclérose latérale amyotrophique, les cellules des cordons antéro-latéraux partagent (du moins quelques-unes) le même sort que les cellules radiculaires ; mais les cellules des colonnes de Clarke, les cellules des cornes postérieures, les cellules qui servent d'origine aux fibres du faisceau de Gowers restent toujours intactes dans la poliomyélite antérieure chronique. Dans d'autres maladies, les cellules des colonnes de Clarke, les cellules

d'origine du faisceau de Gowers meurent, tandis que les cellules radiculaires restent relativement ou complètement indemnes.

Lorsque les cellules sont primitivement malades, elles sont toujours frappées dans le même ordre ; ce sont (sauf quelques exceptions) toujours les mêmes cellules qui sont prises les premières, et ce sont également des cellules qui président à une fonction déterminée à l'exclusion des autres cellules; dans la poliomyélite antérieure chronique, dans la sclérose latérale amyotrophique, l'atrophie gagne successivement les segments radiculaires voisins et procède rarement par enjambement. En somme, quel que soit l'agent morbide, toxique peut-être, il s'attaque à la constitution anatomique de la cellule, avec la même méthode, avec la même prédilection, avec la même spécificité que la plupart des poisons qui agissent sur les fonctions du système nerveux en général. Les cellules du renflement cervical disparaissent ordinairement avant les cellules du renflement lombaire ; et, dans le renflement cervical, l'atrophie des cellules trophiques des muscles de l'extrémité précède le plus souvent celle des cellules trophiques des muscles de la racine du membre.

Sur des préparations colorées par la méthode du carmin en masse, il est facile de reconnaître que le protoplasma de la cellule nerveuse n'est pas homogène, et qu'il est semé d'un nombre assez considérable de corpuscules qui se colorent plus intensivement.

Ces corpuscules sont beaucoup plus apparents sur les coupes colorées par la méthode de Nissl ; ils se détachent très nettement sur le fond incolore de la cellule; ils existent non seulement dans le corps cellulaire, mais dans les prolongements protoplasmiques (voy. plus haut, *Anatomie*), et forment souvent un réseau.

Sous certaines conditions expérimentales, ce réseau subit des modifications importantes : le nombre de travaux qui ont paru sur les variations qu'il subit sous l'influence de l'intoxication, de l'inanition, de l'insomnie, de la commotion, de l'excitation électrique, de l'hyperthermie, est déjà considérable. Plusieurs auteurs ont étudié également l'influence de la section du nerf périphérique et les réactions à distance, celle des troubles circulatoires et de la ligature de l'aorte abdominale, etc. Sous ces diverses conditions, les grains se dissolvent ou disparaissent, soit entièrement, soit partiellement, soit à la périphérie de la cellule, soit au centre, autour du noyau : le phénomène a reçu le nom de *chromatolyse*; suivant son intensité ou sa localisation, on l'appelle *chromatolyse totale* ou *partielle*, *chromatolyse périnucléaire* ou *périphérique*.

Les altérations chromatolytiques de la cellule nerveuse observées au cours d'intoxications sont dites *primitives*, celles qui se développent à la suite de la section ou de l'arrachement des nerfs périphériques sont dites *secondaires*. Pour quelques auteurs, la chromatolyse se comporterait différemment dans les deux cas : dans les

lésions primitives elle débuterait généralement dans les couches périphériques du protoplasma cellulaire pour envahir ensuite les couches profondes; dans les lésions secondaires, au contraire, la chromatolyse s'étendrait des couches profondes vers les superficielles, mais, suivant la juste remarque de Van Gehuchten, cette règle n'a rien d'absolu. A en croire certains auteurs, la chromatolyse varierait dans sa forme et dans son intensité avec chaque poison : en un mot, à chaque poison répondrait une réaction chromatolytique spéciale.

Cette méthode, introduite dans l'étude des altérations pathologiques de la cellule de la moelle humaine, permettait tout d'abord d'espérer qu'on pourrait en tirer des résultats intéressants, soit sur la pathologie cellulaire, soit sur la physiologie pathologique des symptômes; mais cette attente a plutôt été déçue et les résultats d'ailleurs n'ont pas toujours été concordants.

Les altérations chromatolytiques ont été retrouvées chez l'homme dans des cas de polynévrite ayant duré plusieurs mois (Marinesco, Ballet et Dutil, Fleming); elles faisaient défaut dans d'autres cas (Dejerine et Thomas, Soukhanoff); elles ont été interprétées différemment : pour les uns, elles sont dues à l'action directe de l'agent toxique sur la cellule; pour les autres, elles ne sont qu'une réaction à distance comparable à celle qui survient après la section d'un nerf périphérique; pour d'autres enfin, la lésion cellulaire est la première en date et tient sous sa dépendance la dégénération du nerf périphérique. Mais, en dehors du fait que ces altérations ne sont pas constantes, on peut encore objecter à cette dernière manière de voir qu'elles peuvent exister sans retentir sur le nerf périphérique et sans déterminer aucun symptôme. En résumé, ces altérations fines de la cellule nerveuse, qu'on espérait pouvoir envisager comme la lésion primitive de la névrite périphérique, n'ont pas une grande valeur, et la névrite périphérique devra jusqu'à nouvel ordre rester isolée en dehors du cadre de la pathologie médullaire.

Les modifications chromatolytiques ont été encore observées dans des foyers de nécrose ou de ramollissement, dans les myélites aiguës, dans la paralysie ascendante, dans des intoxications diverses, dans l'hyperthermie. La disparition du réseau chromatique est un phénomène ordinairement réparable; par contre, l'œdème, la fissuration, la vacuolisation sont d'un pronostic plus fâcheux et ne sont quelquefois que les premiers termes de la désagrégation cellulaire.

La chromatolyse apparaît également dans les cellules dont le prolongement cylindraxile a été interrompu, c'est une réaction à distance; la cellule subit en même temps les modifications morphologiques suivantes : l'aspect globuleux, la disparition des prolongements protoplasmiques, l'excursion du noyau vers la périphérie de la cellule.

Dans la maladie de Charcot, dans la maladie d'Aran-Duchenne, la cellule s'atrophie en même temps que les grains chromatiques disparaissent ou deviennent poussiéreux, elle devient irrégulière de forme et perd ses prolongements, le noyau devient excentrique ; la chromatolyse même n'apparaîtrait sur certaines cellules qu'après un degré d'atrophie assez accusé.

En résumé, suivant l'opinion que nous avons déjà exprimée à propos d'un cas de paralysie alcoolique, la chromatolyse de la cellule nerveuse rencontrée dans les intoxications et dans les infections est une lésion banale, intéressante au point de vue cytologique, mais qui, jusqu'ici du moins, ne répond à aucun phénomène physiologique ou pathologique déterminé.

La chromatolyse ne revêt pas un aspect aussi particulier que l'ont admis plusieurs auteurs, suivant le caractère primitif ou secondaire des lésions, suivant la nature de l'intoxication : des agents toxiques très divers, tant au point de vue pathologique et physiologique qu'au point de vue chimique, produisent des altérations chromatolytiques identiques : c'est pourquoi nous n'avons pas cru devoir insister plus longtemps sur ce sujet.

Altérations des fibres. — Les altérations des fibres nerveuses qui sont observées au cours des maladies de la moelle sont désignées du terme vague de *dégénération*, expression défectueuse et insuffisante qui s'adresse à des processus histologiques d'ordres très divers dont quelques-uns relèvent de l'inflammation.

La *dégénération wallérienne* est fréquente; elle est, comme dans l'expérience de Waller, la conséquence de l'interruption d'un neurone dont le bout périphérique dégénère complètement; mais toutes les fibres d'un même système ne dégénèrent pas avec la même rapidité, et les fibres d'un système dégénèrent quelquefois plus vite que celles d'un autre système.

Cette interruption peut être d'origine traumatique, inflammatoire ou ischémique. Lorsque la circulation s'arrête dans un territoire quelconque de la moelle, les fibres nerveuses qui le traversent se gonflent, s'œdématient, le cylindraxe et la gaine de myéline se fragmentent et l'interruption de la fibre a pour conséquence la dégénération totale de son bout périphérique. C'est ce qui a lieu dans des foyers de myélomalacie par thrombose ou par artérite. Il en est de même dans les foyers d'hématomyélie.

Ailleurs, des altérations très analogues surviennent dans un foyer inflammatoire avec une grande précocité, avant même que la circulation sanguine ne soit interrompue du fait des artérites et phlébites concomitantes; dans ce cas, il faut admettre l'action directe de toxines sur la fibre nerveuse : mais souvent inflammation et ischémie concourent toutes les deux à sa désintégration. Dans les altérations primitives des fibres nerveuses au cours des myélites, celles-là

peuvent rester longtemps hypertrophiées, tuméfiées, et dissociées en fibrilles avant de se désagréger et de donner lieu à des dégénérations secondaires.

Enfin on comprend aisément qu'un traumatisme direct, un coup de couteau par exemple, réalise les conditions expérimentales de Waller et détermine ensuite la dégénération wallérienne des fibres sectionnées.

Aux conditions précédemment signalées, qui sont très comparables à celles de Waller, on peut encore ajouter la destruction brusque des cellules contenues dans un foyer inflammatoire, hémorragique ou ischémique ; mais, lorsque les cellules s'atrophient et disparaissent lentement comme dans la poliomyélite antérieure chronique, comme dans certaines formes de sclérose latérale amyotrophique, la formule histologique de la dégénération est-elle identique à celle qui s'attache à l'expérience de Waller ? Le mode de dégénération est ici beaucoup plus obscur et diffère sans doute de celui qu'on observe dans l'expérience de Waller, expérience dans laquelle l'interruption du nerf est brusque et où la formule histologique de la dégénération est intimement liée à la séparation brusque de la fibre et de son centre trophique.

Il est reconnu aujourd'hui qu'après l'interruption d'une fibre nerveuse, la dégénération ne se limite pas au bout phériphérique, mais qu'elle gagne aussi le bout central, remontant lentement et progressivement vers le centre trophique : c'est la *dégénération rétrograde* (Déjerine et Sottas). Le terme d'*atrophie rétrograde* serait peut-être préférable, en ce sens que, dans la plupart des cas, le processus histologique observé dans ces conditions n'est pas la dégénérescence wallérienne : il s'agit d'une atrophie lente et progressive ; toutefois l'expérience démontre que la section d'un neurone très près de son centre trophique provoque une irritation très vive et la disparition rapide de ce centre, et par suite la dégénération précoce du bout central des fibres sectionnées.

Nous avons vu précédemment que les fibres nerveuses pouvaient être atteintes et dégénérées primitivement sous l'influence de l'inflammation, de l'ischémie, mais il n'était alors question que de lésions très localisées aboutissant rapidement à la destruction de la fibre en un point.

Dans certaines conditions, les fibres nerveuses deviennent malades, à l'exclusion des autres éléments de la moelle, il s'agit d'une lésion de dégénération primitive, apparemment du moins ; elle peut revêtir deux aspects : la dégénération systématisée et la dégénération segmentaire.

La *dégénération systématisée* (scléroses systématiques de Vulpian) frappe symétriquement un ou plusieurs faisceaux, par conséquent des fibres ayant la même origine cellulaire : soit les deux faisceaux pyramidaux, soit les deux faisceaux cérébelleux directs, soit les

deux cordons postérieurs ; quelquefois cependant il peut arriver que la dégénération soit plus avancée d'un côté. Dans quelques cas la dégénération est lente, chronique (tabès, scléroses combinées), dans d'autres elle a une marche plus rapide (sclérose latérale amyotrophique). Le centre trophique des fibres malades subit le contrecoup de cette altération du neurone qui se traduit par une chromatolyse plus ou moins intense, voire même par l'atrophie totale de la cellule, lorsque le neurone a été atteint tout près d'elle. Lorsque l'autopsie est pratiquée à cette période, il devient très difficile de dire si c'est la fibre ou la cellule qui a été prise primitivement. Les dégénérations n'occupent pas toujours toute l'étendue du neurone, elles semblent remonter de la périphérie vers le centre. Dans les dégénérescences systématiques par lésion encéphalique ou médullaire et désignées sous le nom de *dégénérescences secondaires*, toutes les fibres d'un même système sont dégénérées.

Histologiquement, le processus est caractérisé par la tuméfaction, l'irrégularité, les sinuosités du cylindraxe, sa coloration irrégulière, le gonflement des gaines de myéline, l'apparition de corps amyloïdes et de corps granuleux (ceux-ci sont particulièrement nombreux dans la dégénération à évolution aiguë ou subaiguë, comme dans les dégénérescences de cause encéphalique ou médullaire ou dans l'anémie pernicieuse) ; toutes ces altérations sont très analogues à celles que l'on rencontre dans les myélites aiguës et qui sont réellement inflammatoires ; ou bien les fibres s'atrophient lentement et diminuent progressivement de calibre, comme dans le tabes. L'origine et la nature de ces altérations, en dehors de la dégénérescence secondaire proprement dite, sont encore très discutables : sont-elles d'origine toxique ; les fibres sont-elles toujours prises les premières, sans altération simultanée de leur centre trophique ; la lésion primitive est-elle localisée à un point de la fibre ou l'envahit-elle d'emblée sur un long trajet ? Ce sont là autant de questions auxquelles il est impossible de répondre d'une façon catégorique dans l'état actuel de la science. En tout cas, la sclérose névroglique qui comble les vides laissés par les fibres nerveuses disparues est une sclérose secondaire, et la dégénération des fibres semble marcher de la périphérie vers le centre.

La *dégénération segmentaire* paraît être jusqu'ici propre à la sclérose en plaques ; elle atteint la fibre nerveuse dans un point quelconque de son trajet sans occasionner de désordres, ni au-dessus, ni au-dessous de la lésion, ce qui tiendrait, d'après quelques auteurs, à ce que la fibre se régénérerait presque aussitôt, et, d'après d'autres, à ce que toutes les fibrilles qui composent le cylindraxe ne seraient pas simultanément détruites (voy. *Sclérose en plaques*). Elle a été assez justement comparée à la névrite périaxile de Gombault.

La régénération des fibres dans la moelle est encore très peu étudiée ; quelques auteurs ne la mettent pas en doute au cours de

quelques processus pathologiques, tels que la sclérose en plaques : les rémissions que l'on observe assez souvent au cours de cette maladie sont favorables à cette manière de voir. Dans les autres maladies, les conditions anatomiques sont bien peu favorables à la régénération, soit en raison des foyers de nécrose, soit en raison de la persistance de l'élément étiologique, l'intoxication par exemple. L'existence de névromes de régénération a été néanmoins constatée dans la syringomyélie, la myélite tuberculeuse, etc. Peut-être la régénération observée après la section d'un nerf périphérique n'est-elle pas un phénomène anormal provoqué par la section de ce nerf, mais un phénomène physiologique, en quelque sorte une fonction de la cellule normale mise en lumière par l'expérimentation. S'il en est ainsi, c'est-à-dire si la fibre nerveuse se régénère constamment, se détruisant sans cesse par sa périphérie et repoussant constamment de son centre, ne serait-on pas en droit d'entrevoir que dans les processus morbides qui s'attaquent à la fibre, quelques-uns consistent réellement en une dégénération et d'autres dans la suppression d'une fonction cellulaire, de la régénération constante ? Ce n'est là qu'une hypothèse, mais on ne saurait la passer sous silence, chaque fois qu'on agite ce problème obscur de la régénération.

Vaisseaux. — Dans les inflammations aiguës, les vaisseaux sont toujours altérés, les veines plus souvent que les artères ; ce sont des lésions d'endo- et de périartérite, d'endo- et de périphlébite. La gaine adventice prolifère, les leucocytes s'infiltrent autour du vaisseau et forment de petits foyers inflammatoires. La membrane interne se tuméfie, les éléments de la couche sous-endothéliale prolifèrent également et resserrent la lumière du vaisseau, parfois ils l'oblitèrent complètement. Ces lésions sont proportionnelles à l'intensité et à la durée du processus inflammatoire ; lorsque l'oblitération des artères est complète, il se produit un foyer de ramollissement dans le territoire innervé par ce vaisseau. Nous avons exposé plus haut les dégénérescences parenchymateuses qui les accompagnent ou leur font suite.

Dans les inflammations aiguës, la méningite est souvent contemporaine de la myélite ; elle est caractérisée par les mêmes altérations vasculaires, la prolifération des cellules fixes, les nodules inflammatoires ; la phlébite y est très précoce.

A cette période inflammatoire succède une phase de réparation et de cicatrisation, les parois des vaisseaux s'épaississent et deviennent fibreuses, leur lumière est amoindrie ; elles subissent aussi la dégénérescence hyaline : celle-ci s'observe souvent chez les vieillards, en dehors de toute trace de dégénération ou d'inflammation ancienne.

Il est à remarquer que, vis-à-vis de l'artériosclérose, la moelle se comporte très différemment du cerveau, et que les foyers de ramollis-

sement ou les hémorragies par thrombose artérielle et par anévrysme miliaire y sont très rares.

Enfin, les altérations vasculaires ne sont pas toujours primitives : l'épaississement de la paroi des vaisseaux, la prolifération de la membrane externe, sont quelquefois aussi la conséquence de l'accumulation des déchets protoplasmiques charriés autour d'eux par les leucocytes ou les noyaux névrogliques, après une destruction rapide des éléments nerveux.

Sémiologie. — Troubles de la motilité. — Les paralysies d'origine médullaire affectent le plus souvent le type paraplégique, abstraction faite, bien entendu, des paralysies compliquées d'atrophie musculaire qui, suivant les cas, évoluent sous la forme de paraplégie, de monoplégie et d'hémiplégie. Dans les *affections non systématisées* (traumatisme, compression, myélomalacie et sclérose de la moelle, hémorragie, tumeurs intramédullaires et syringomyélie) ces paralysies se traduisent cliniquement soit sous forme de paraplégie flasque, soit sous forme de paraplégie spasmodique.

La paraplégie flasque est permanente ou passagère.

La *paraplégie flasque permanente* est un signe certain de la section complète de la moelle, dont le siège le plus habituel est à la région dorsale ; elle est caractérisée par la perte totale du mouvement volontaire et réflexe, l'abolition du tonus musculaire et de la sensibilité dans les membres inférieurs, empiétant plus ou moins haut sur l'abdomen et sur le tronc suivant l'étage médullaire intéressé : la paralysie du rectum et de la vessie, l'incontinence des urines et des matières. Les réflexes cutanés sont parfois conservés (Gerhardt, Hitzig). Il n'y a pas d'atrophie musculaire à proprement parler, mais une émaciation qui progresse avec le temps. L'apparition des escarres au sacrum et aux trochanters et des lésions du décubitus est favorisée par la diminution de l'influx trophique des centres médullaires.

La paraplégie flasque se transforme parfois, au bout de quelques jours, en paraplégie spasmodique ; il est rare, dans ce cas, que la transmission de la sensibilité soit complètement abolie : la moelle n'est d'ailleurs pas totalement interrompue.

La *paraplégie spasmodique* est caractérisée par un degré de paralysie des membres inférieurs plus ou moins marqué, associé à un état spasmodique qui se révèle par la contracture le plus souvent en extension des membres inférieurs, l'exagération des réflexes tendineux (réflexe patellaire, réflexe du tendon d'Achille), le phénomène de Babinski (mouvement d'extension du gros orteil par le frôlement de la face plantaire), la trépidation épileptoïde ou épilepto-spinale provoquée, la trépidation rotulienne ou phénomène de la rotule, des secousses musculaires, des phénomènes spontanés réflexes.

Lorsque le malade peut marcher, il progresse suivant un mode très spécial : c'est la *démarche des gallinacés*. Les membres sont raides, les cuisses rapprochées, les genoux se touchent presque, le malade marche sur son talon antérieur et sur la face plantaire de ses orteils (*démarche digitigrade*), les pieds ne quittent pas le sol, mais glissent sur lui, la pointe du pied et le bord externe sont les deux principaux points d'appui. Les membres ne sont portés en avant que par une inclinaison avec rotation du tronc du côté opposé. Quelques sujets cependant ne peuvent marcher qu'avec des béquilles, les pieds ne prenant contact avec le sol que pour permettre aux béquilles d'être ramenées en avant (*démarche pendulaire*). Chez d'autres, au moment où le pied touche le sol, le membre correspondant se raidit brusquement (*démarche sautillante*).

Il existe des altérations de la sensibilité objective et subjective (fourmillements, engourdissements, léger émoussement de la sensibilité tactile, diminution parfois plus marquée des sensibilités thermique et douloureuse).

Les sphincters sont le plus souvent atteints : le malade se plaint soit de rétention d'urine, soit de mictions impérieuses, soit d'incontinence par action réflexe. Le sphincter anal est habituellement épargné et la constipation est de règle.

La paraplégie spasmodique est la conséquence d'une lésion bilatérale; lorsqu'un seul côté de la moelle est atteint, la lésion se traduit cliniquement par une hémiparaplégie du même côté et des troubles de la sensibilité du côté opposé; cet ensemble symptomatique si spécial, mis en lumière par Brown-Séquard, sera étudié en même temps que les troubles de la sensibilité.

Le syndrome de la paraplégie varie lorsque la lésion, au lieu de siéger à la région dorsale comme précédemment, occupe la région cervicale ou lombaire.

La *paraplégie cervicale* (Gull) est la paraplégie des deux membres supérieurs ou des quatre membres, reconnaissant pour origine une affection de la moelle cervicale. Elle peut être également flasque ou spasmodique. La paraplégie spasmodique est plus fréquente ; la paraplégie flasque permanente, due à une interruption presque complète de la moelle, occasionne généralement des troubles de la respiration et de la circulation qui amènent rapidement une issue fatale.

La paralysie des membres supérieurs se complique souvent d'un certain degré d'atrophie musculaire des membres supérieurs, soit par la destruction partielle des groupes cellulaires qui forment les origines du plexus brachial, soit par compression et atrophie des racines antérieures.

Dans la paraplégie spasmodique cervicale, les membres inférieurs présentent le même état que précédemment, les troubles sphinctériens sont plus inconstants : les membres supérieurs sont contrac-

turés, les bras rapprochés du tronc, les avant-bras en demi-flexion sur les bras, les doigts fortement fléchis dans la paume de la main, la main fléchie sur l'avant-bras. La contracture est plus ou moins intense : elle est parfois telle qu'on ne peut la corriger ni ouvrir les doigts du malade ; ailleurs elle ne donne lieu qu'à de l'exagération des réflexes tendineux et de la trépidation épileptoïde. L'anesthésie occupe les membres inférieurs, le tronc, les membres supérieurs.

Les symptômes suivants sont plus importants, ce sont :

1° Des *troubles oculo pupillaires*, caractérisés soit par une dilatation de la pupille avec saillie du globe oculaire (excitation du centre irien), soit par un rétrécissement pupillaire avec rétraction du globe oculaire et diminution de la fente palpébrale (destruction du centre irien ou des fibres conductrices). Il faut pour cela que la lésion intéresse la moelle au niveau des deux premières racines dorsales.

2° Des *troubles respiratoires*, la toux, la dyspnée, la paralysie du diaphragme (lésion au niveau des troisième, quatrième, cinquième paires cervicales) ; on a signalé encore les vomissements, la gêne de la déglutition, le hoquet.

3° Le *ralentissement du pouls* : phénomène transitoire.

4° Les *attaques d'épilepsie* qui se manifestent quelquefois d'une façon périodique.

La *paraplégie par lésion du renflement lombaire* se présente sous un aspect clinique assez variable, parce que tantôt la moelle seule est lésée, tantôt les racines qui innervent les membres inférieurs participent à la lésion. Lorsqu'il y a destruction de la moelle, la paraplégie est une paraplégie flasque, — douloureuse s'il y a compression des racines, avec une atrophie musculaire de topographie et d'étendue variables suivant le siège exact de la lésion. Les sphincters anal et vésical sont complètement paralysés ; la sensibilité et les réflexes disparaissent dans les membres inférieurs. Même lorsque la moelle est incomplètement interrompue, la paralysie est le plus souvent une paralysie flasque avec troubles de la sensibilité et attitudes vicieuses des membres inférieurs par atrophie musculaire, attitudes variables suivant que tel ou tel autre groupe cellulaire a été intéressé.

La *paraplégie par lésion de la queue de cheval* est une paraplégie flasque, douloureuse, avec atrophie musculaire très marquée : celle-ci atteint plus particulièrement les muscles de la partie postérieure de la cuisse, du bas de la jambe, du pied et de la fesse. L'anesthésie, le plus souvent symétrique, occupe la muqueuse de la vessie, du rectum, le scrotum et la verge, le pourtour de l'anus (chez la femme la vulve et les grandes lèvres) et les membres inférieurs, jusqu'à une ligne correspondant à la limite inférieure du territoire de la première et de la deuxième racine lombaire. Le réflexe plantaire et le réflexe du tendon d'Achille sont abolis, le réflexe patellaire est conservé. Les

sphincters sont touchés : au début, à la période d'irritation radiculaire, on observe la rétention ; lorsque les racines sont atrophiées, il y a incontinence. Lorsque la maladie est peu avancée, la démarche présente les caractères de celle qu'on observe au cours de la névrite périphérique ; le sujet marche en steppant. Lorsque la lésion siège très bas sur la queue du cheval (IVe et V^e^ sacrées), les symptômes se confondent avec ceux des lésions du cône terminal et l'anesthésie n'intéresse que la peau de la marge de l'anus, l'anus, la région coccygienne et une petite partie de l'extrémité inférieure du sacrum. La peau des organes génitaux n'est anesthésiée que si la lésion remonte jusqu'à la deuxième racine sacrée. La paralysie et l'atrophie musculaire font défaut, les sphincters anal et vésical sont paralysés. Les réflexes patellaire, achilléen, plantaire sont normaux. Le diagnostic différentiel entre les lésions situées très bas sur la queue du cheval et les lésions du cône terminal est basé sur l'existence, dans le premier cas, de douleurs vives, térébrantes, fulgurantes, indiquant l'irritation des racines.

Dans les affections systématisées (maladie de Little par lésion médullaire, paraplégie spasmodique familiale), la sensibilité et les sphincters sont habituellement respectés.

Atrophie musculaire. — Elle diminue ordinairement d'intensité de l'extrémité vers la racine du membre. A ce point de vue, elle ressemble à l'atrophie musculaire à caractère périphérique ; cependant ce n'est pas une règle absolue, car certaines affections médullaires (syringomyélie, poliomyélite aiguë de l'enfance, poliomyélite chronique et sclérose latérale amyotrophique) se traduisent parfois par une atrophie musculaire à type scapulo-huméral.

L'atrophie musculaire n'est pas limitée uniquement à un segment de membre, segment occupant soit l'extrémité, les muscles de la main et du pied, soit une partie de la continuité de ce membre : au contraire, la topographie de l'atrophie est *radiculaire* et non segmentaire (Dejerine). En effet, lorsque l'atrophie est la conséquence d'une maladie à évolution progressivement extensive, comme dans la syringomyélie, elle envahit les muscles dans un ordre qui correspond à la distribution radiculaire : les syringomyélies type scapulo-huméral (Schlesinger, Dejerine et Thomas), les poliomyélites aiguës de l'enfance localisées dans les régions qui innervent le groupe Duchenne-Erb, les poliomyélites chroniques à début scapulo-huméral, en sont des exemples très probants.

L'atrophie est généralement bilatérale et symétrique, mais elle peut être également unilatérale ou asymétrique. Les *contractions fibrillaires* sont un excellent signe de la nature myélopathique de l'atrophie musculaire, bien qu'elles aient été signalées dans quelques cas de névrites. Elles sont plus intenses et plus nombreuses au début de l'atrophie ; elles s'atténuent plus tard, lorsque l'atrophie est plus

accentuée ; elles cessent lorsque les fibres elles-mêmes disparaissent. Les atrophies myélopathiques se distinguent encore des atrophies névritiques, par l'absence de douleur à la pression des nerfs et des masses musculaires.

Elle s'installe lentement ou rapidement ; comme l'atrophie de la fibre musculaire est en général commandée par l'atrophie ou la destruction de la cellule nerveuse, elle ne rétrocède pas : ce n'est pas ordinairement une atrophie curable.

Dans les atrophies musculaires dues à des altérations des cornes antérieures, la diminution de l'excitabilité électrique est habituelle et souvent très prononcée ; mais dans un grand nombre de cas elle est associée à des manifestations qualitatives de réaction de dégénérescence; dans quelques cas à évolution lente et chronique, comme la poliomyélite chronique, la syringomyélie et parfois même la sclérose latérale amyotrophique, la diminution de l'excitabilité électrique reste simple, sans autres modifications qualitatives. Cela s'explique par la lenteur du processus et par la conservation, pendant longtemps, dans les nerfs et les muscles, de fibres normales dont les réactions masquent les réactions des fibres dégénérées. Dans ces cas, cependant, il n'est pas rare de constater sur quelques-uns des muscles altérés des traces de réaction dégénérescence.

Suivant les maladies, l'atrophie musculaire constitue à elle seule toute la symptomatologie (poliomyélites antérieures) ou bien elle coexiste avec la dissociation de la sensibilité (syringomyélie, hématomyélie) ou bien encore elle s'accompagne de paralysie avec contracture (sclérose latérale amyotrophique).

Localisations motrices spinales. — D'après Marinesco, la localisation dans la moelle épinière des noyaux moteurs du membre thoracique serait diffuse et la même particularité est indiquée par Parhon et Popesco pour le sciatique. Sano admet que chaque muscle du corps a un noyau spécial. Pour Van Gehuchten, de Bück et de Neef, les cellules de la corne antérieure de la moelle cervico-dorsale et lombo-sacrée sont groupées en colonnes cellulaires nettement distinctes. Chacune de ces colonnes représente le noyau d'origine de toutes les fibres d'un segment de membre : les localisations motrices auraient, d'après ces auteurs, une disposition segmentaire, il existerait une métamérie motrice spinale. Cependant, si on s'en rapporte aux faits cliniques, à la distribution de l'atrophie musculaire dans la syringomyélie et particulièrement dans la forme scapulo-humérale, dans la poliomyélite aiguë de l'enfance, dans la poliomyélite chronique, la sclérose latérale amyotrophique, on est amené à envisager les localisations motrices dans la moelle comme des localisations radiculaires ; les racines antérieures de la moelle épinière proviennent de noyaux étagés les uns au-dessus des autres dans toute la hauteur de l'axe gris antérieur, chaque noyau ne fournissant de fibres qu'à

la racine correspondante (1). D'autre part, chaque racine fournit des fibres à plusieurs muscles, et, d'après Ferrier et Yéo, l'excitation d'une racine antérieure isolée produirait des mouvements adaptés à un but.

Knape admet en outre que tous les groupes cellulaires prennent plus ou moins part à la formation d'un nerf spinal dans les segments où ce nerf prend ses origines. Marinesco est revenu plus récemment sur cette question ; d'après lui, chaque groupe musculaire a un noyau différent, correspondant à une fonction spéciale, de telle sorte que le groupement des cellules radiculaires est purement fonctionnel.

Troubles de la sensibilité. — Topographie des troubles de la sensibilité. — Les troubles de la sensibilité peuvent affecter une disposition hémiplégique, paraplégique ou radiculaire, de sorte qu'il n'existe pas en réalité une topographie médullaire.

L'*hémiplégie sensitive spinale* est généralement la conséquence d'une lésion unilatérale (plaie par instrument tranchant, piquant, compression, tumeur, foyer de ramollissement); en même temps qu'elle, apparaissent d'autres symptômes dont l'ensemble constitue un syndrome complexe décrit par Brown-Séquard (1849) : c'est l'*hémiplégie* ou *hémiparaplégie avec anesthésie croisée* ou encore *syndrome de Brown-Séquard.*

Son étendue dépend du siège de la lésion. Dans toute sa pureté, il comprend les phénomènes suivants :

1° *Du côté correspondant à la lésion :*

a. Paralysie du mouvement volontaire, hémiplégie rarement observée, le plus souvent hémiparaplégie, les lésions unilatérales de la moelle dorsale étant plus communes que celles de la région cervicale supérieure; la paralysie, d'abord flasque, devient par la suite spasmodique avec exagération des réflexes tendineux;

b. Hyperesthésie au toucher, au chatouillement, à la douleur et à la température ;

c. Une zone d'anesthésie en bande transversale de peu d'étendue, située exactement juste au-dessus de la limite supérieure de l'hyperesthésie ;

d. Une zone d'hyperesthésie plus ou moins marquée surmontant encore la zone d'anesthésie;

e. Une élévation absolue ou relative de la température dans les parties paralysées et souvent aussi dans les parties hyperesthésiées situées au-dessus de cette zone d'anesthésie ;

f. Des phénomènes de paralysie des origines du nerf grand sympathique cervival, — myosis, rétrécissement de la fente palpébrale, énophthalmie, — et une paralysie des muscles respiratoires, lorsque la lésion siège à la région cervicale.

g. Perte du sens musculaire.

(1) Voy. à ce sujet : J. Dejerine, Sémiologie du système nerveux, p. 789.

h. Diminution ou abolition de la sensibilité osseuse.

2° *Du côté opposé à la lésion :*

a. Anesthésie totale au toucher, au chatouillement, à la douleur, à la température, dans les parties correspondant à celles qui sont paralysées de l'autre côté ;

b. Conservation parfaite des mouvements volontaires, du sens musculaire, ainsi que de la sensibilité osseuse ;

c. Une bande transversale peu étendue d'hyperesthésie à un faible degré, au-dessus des parties anesthésiées.

Tous les cas ne se présentent pas sous un aspect aussi schématique ; la vraie caractéristique du syndrome de Brown-Séquard est la paralysie avec l'anesthésie croisée.

L'anesthésie est souvent incomplète, elle est alors plus intense pour les sensibilités thermique et douloureuse que pour la sensibilité tactile ; elle offre alors l'aspect de la dissociation syringomyélique.

La *disposition paraplégique* des troubles de la sensibilité s'observe à la suite de lésions localisées, intéressant plus ou moins complètement toute la largeur de la moelle épinière (myélite transverse, compression médullaire par exsudats méningés, tumeurs, mal de Pott, luxations ou fractures de la colonne vertébrale).

L'intensité de ces troubles est extrêmement variable, ils sont ordinairement moins accusés que les troubles de la motilité ; même avec une paraplégie spasmodique intense, ils peuvent être à peine appréciables ; par contre, si la paraplégie motrice est flasque et durable, c'est-à-dire absolue, l'anesthésie est totale dans toute l'étendue des régions paralysées (écrasement de la moelle épinière par fracture ou luxation de la colonne vertébrale).

Lorsque l'anesthésie est incomplète, elle peut, comme il a été dit plus haut à propos du syndrome de Brown-Séquard, être dissociée ; il est rare cependant que la dissociation soit aussi nette, aussi pure que dans la syringomyélie.

Si une paraplégie spasmodique intense peut exister avec des troubles de la sensibilité très légers, l'inverse n'a jamais lieu : une paraplégie sensitive très accentuée ne marche qu'avec une paraplégie grave de la motilité.

Les limites de la paraplégie sensitive varient naturellement avec le siège de la lésion.

La limite supérieure de l'anesthésie correspond toujours à la distribution périphérique des racines postérieures comprises dans la lésion ; c'est pourquoi, lorsque cette dernière siège au niveau de la huitième racine cervicale et de la première racine dorsale, l'anesthésie est distribuée sur les membres supérieurs suivant une bande longitudinale occupant le bord interne de la main, de l'avant-bras et du bras. Lorsque la lésion siège dans la région dorsale, la limite de l'anesthésie est représentée par une ligne transversale correspondant au territoire

d'innervation périphérique de la racine correspondante. Lorsque la lésion siège assez bas dans le renflement lombaire, la limite supérieure de l'anesthésie paraît tout d'abord assez irrégulière, mais, à un examen plus approfondi, elle se conforme aux lois précédentes et se confond avec les limites mêmes de distribution périphérique de la racine correspondante.

Lorsqu'il s'agit d'une *compression* de la région dorsale inférieure ou de la région lombaire, la limite supérieure de l'anesthésie ne correspond pas nécessairement au niveau de la région comprimée, car, par suite de la direction très oblique en bas des racines à ce niveau, cette compression atteint des racines qui tirent leur origine d'une région beaucoup plus élevée de la moelle épinière.

Les altérations suivantes de la sensibilité objective peuvent être observées : hyperesthésie, erreur de localisation des impressions, retard dans la transmission, persistance plus ou moins grande des impressions douloureuses, allochirie, troubles du sens des attitudes segmentaires, altérations de la sensibilité osseuse.

Les troubles de la sensibilité subjective consistent en fourmillements, dysesthésies, sensations de constriction, de bouillonnement, de crispation, etc.

Des névralgies intenses et persistantes suivant un trajet nerveux déterminé indiquent la participation des racines et doivent faire songer à une compression.

La *disposition radiculaire des troubles de la sensibilité* est réalisée par des lésions assez limitées de la substance grise (syringomyélie, hématomyélie) et cela d'une façon aussi nette que si la lésion avait porté sur les racines elle-mêmes (observation de Dejerine : existence de troubles de la sensibilité à topographie radiculaire dans un cas de lésion circonscrite de la corne postérieure (1)) : la topographie de l'analgésie et de la thermo-anesthésie se présente sous forme de bandes longitudinales et parallèles au trajet des troncs nerveux, et cela aussi bien sur les membres que sur le tronc.

Brissaud avait imaginé qu'il existe dans la substance grise centrale de la moelle épinière une projection segmentaire de la surface cutanée des membres, et qu'on pourrait ainsi observer, à la suite des lésions de cette substance grise, une anesthésie limitée à la main, à l'avant-bras, au pied, à la jambe : c'est ce qu'il désigna sous le nom de *métamérie sensitive spinale*. D'après lui, en effet, les groupes cellulaires de substance grise préposés à chaque partie rachidienne seraient, chez l'homme, les homologues de la chaîne ganglionnaire des annélides, mais l'homologie n'existerait pas pour les membres, et il admet que les métamères cutanés des segments des membres supérieurs sont disposés en lar-

(1) J. Dejerine, Sur l'existence de troubles de la sensibilité à topographie radiculaire dans un cas de lésion circonscrite de la corne postérieure (*Soc. de Neurol. de Paris*, 1889).

geur dans les renflements cervical et lombaire, au lieu d'être disposés du haut en bas, et que leur projection cutanée affecte une topographie perpendiculaire à ces derniers (topographie segmentaire) : cette topographie était considérée comme de règle dans la syringomyélie, à une époque où les examens étaient encore grossiers et incomplets. Mais cette disposition n'existe pas, et l'examen consciencieux des faits, d'ailleurs de plus en plus nombreux, est venu démontrer que la topographie des troubles de la sensibilité cutanée par lésion médullaire (syringomyélie, hématomyélie) se confond avec la topographie dite *radiculaire*.

La distribution de l'anesthésie est donc la même, qu'il s'agisse de lésions de la moelle ou des racines correspondantes : les limites de chaque territoire radiculaire empiètent toujours un peu sur le territoire de la racine sus ou sous-jacente (Sherrington); malgré cela, chaque racine sensitive innerve une région de la peau assez bien déterminée, pour qu'une anesthésie topographiée suivant une bande radiculaire permette de localiser avec une grande précision le siège de la maladie.

Troubles objectifs de la sensibilité superficielle. — Ils doivent être étudiés pour les différents modes : sensibilité tactile, douloureuse, thermique, sensibilité à la pression, sensibilité électrique cutanée et musculaire.

1° La *sensibilité tactile* peut être altérée au point de vue quantitatif, la sensation est alors plus obtuse, ou au contraire exagérée, et dans ce cas il peut y avoir erreur sur la qualité de l'excitant, une simple impression tactile étant prise pour une impression douloureuse ou thermique : c'est un phénomène assez rare.

2° Les *cercles de sensation de Weber* sont élargis, c'est-à-dire que la distance minima au-dessous de laquelle la distinction des deux sensations n'est plus perçue est agrandie. Dans certaines affections de la moelle cet élargissement peut être considérable. Comme cette faculté de discernement des deux sensations est sous la dépendance de l'éducation motrice, elle est altérée dans tous les cas où la paralysie survenue dans le jeune âge a mis obstacle à cette éducation (paralysie infantile), ou bien lorsque la paralysie frappe les deux mains éduquées, de manière à les empêcher de palper des objets ou de se palper réciproquement (syringomyélie, poliomyélite chronique, sclérose latérale amyotrophique). L'agrandissement des cercles de Weber ne dépend pas uniquement d'une diminution de la finesse de la sensibilité tactile. Il existe, en effet, des cas où le seuil intensif pour un seul contact est très peu touché, et où cependant les cercles de sensation présentent un agrandissement hors de proportion avec cette légère diminution.

3° Les *impressions tactiles* sont mal localisées. Quand un sujet normal veut localiser une impression tactile, il commet toujours une erreur qui a une valeur constante pour chaque région cutanée : dans

certaines affections médullaires, cette erreur devient considérable.

4° La *sensibilité à la pression*, examinée au moyen de poids sériés ou du baresthésiomètre d'Eulenburg, est assez fréquemment altérée et généralement en même temps que la sensibilité au simple contact.

5° La *sensibilité douloureuse* est susceptible de variations très analogues à celles de la sensibilité tactile; elle peut être diminuée ou abolie, ou au contraire exagérée ; ou bien les impressions douloureuses sont transmises moins rapidement que chez un sujet sain ; le *retard* avec exagération de la sensation, si souvent constaté dans le tabes et les névrites, est un phénomène moins commun dans les affections médullaires proprement dites. Cependant, il a été signalé au cours de la syringomyélie ; il peut y être considérable, atteindre plusieurs minutes, et c'est peut-être pour cette raison qu'il n'a pas été plus souvent constaté. Quelquefois il y a perversion des sensations, une impression douloureuse donnant lieu à une sensation thermique de chaud ou de froid, ou inversement.

6° La *sensibilité thermique* doit être explorée pour le chaud et le froid. Lorsqu'elle est altérée, elle ne l'est pas toujours au même degré pour ces deux modes de sensation. La sensibilité au froid est plus souvent conservée ou plutôt moins diminuée que la sensibilité au chaud ; parfois même, la sensibilité au froid est exagérée et en même temps il existe un retard appréciable dans sa transmission.

Le plus souvent les modifications de la sensibilité thermique consistent en une diminution ou même une abolition. Lorsque les impressions thermiques sont moins bien senties et d'ordinaire tout au début, le malade perçoit de moins en moins bien les différences de température, ou du moins elles doivent être de plus en plus considérables pour qu'il soit capable de les apprécier.

D'autre part, dans un groupe d'affections médullaires très spécial (syringomyélie, hématomyélie), la sensibilité tactile reste intacte, alors que les sensibilités douloureuse et thermique sont profondément altérées, c'est ce que l'on appelle communément *dissociation des troubles de la sensibilité* ou *dissociation syringomyélique*. Il n'existe pas toujours un parallélisme absolu entre l'état de la sensibilité thermique et celui de la sensibilité douloureuse, la première pouvant être plus ou moins altérée alors que la seconde est relativement intacte.

7° L'application d'un courant électrique sur la peau est susceptible d'engendrer deux ordres de sensations : l'une purement électrique, indifférente, qui survient avec l'intensité minima de courant nécessaire pour faire apparaître une sensation, l'autre douloureuse, qui s'ajoute à la première lorsque le courant est augmenté progressivement jusqu'à un certain degré d'intensité qui est le minimum de douleur. L'étude de ces deux modes de la sensibilité dans la pathologie médullaire permet de remarquer qu'ils suivent des oscillations parallèles à celles des sensibilités tactile, douloureuse et thermique ; mais c'est une formule

générale à laquelle il y a de nombreuses exceptions : la sensation électrique persiste dans certains cas, alors que la sensation électrique douloureuse est abolie ou très atténuée, ou du moins il faut un courant d'une intensité beaucoup plus élevée pour la provoquer.

Troubles objectifs de la sensibilité profonde. — L'examen des divers modes de la sensibilité profonde ne donne pas des résultats moins intéressants au cours des affections de la moelle.

Ces divers modes sont : le sens des attitudes segmentaires, la sensibilité musculaire, la sensibilité osseuse, la sensation de résistance, enfin la perception stéréognostique.

Le *sens des attitudes segmentaires* est celui par lequel un sujet normal reconnait, sans le secours de la vue, les attitudes imprimées à ses membres ou à leurs différents articles.

La *sensibilité musculaire* consiste dans la perception de la sensation particulière de contraction musculaire qui accompagne l'électrisation des muscles.

On explore la *sensibilité osseuse* au moyen d'un diapason doué d'une puissance de vibration assez accentuée. Le pied de l'instrument, posé sur une surface osseuse et transmettant les vibrations à l'os, détermine la sensation de trépidation, sensation perçue par le périoste sans l'intermédiaire de la peau (Egger).

La *sensation de résistance* doit être également recherchée : pour cela, on suspend à la région explorée des objets de poids différent ; pour les membres supérieurs, l'expérience consiste à placer les objets dans la main. Tout individu normal est susceptible d'accuser des différences comprises dans certaines limites.

Le *sens stéréognostique* (Hoffmann), ou la perception stéréognostique (Redlich, von Monakow, Claparède), ou encore la *perception tactile de l'espace* (Déjerine), comporte la reconnaissance non seulement de la forme de l'objet, mais encore des propriétés physiques de cet objet, telles que sa consistance et sa température ; ce n'est pas un mode de sensibilité simple, mais un complexus, une association de divers modes de sensibilités élémentaires provenant de la sensibilité superficielle et de la sensibilité profonde.

Les affections de la moelle déterminent très fréquemment des troubles de la sensibilité profonde (sensibilité musculaire, osseuse, notion de résistance, etc.), et comme, d'autre part, la sensibilité superficielle est très souvent altérée, il est facile de s'expliquer que les troubles de la perception stéréognostique sont loin d'y être rares.

Les modifications de la sensibilité profonde varient depuis la diminution simple jusqu'à l'abolition complète.

Valeur sémiologique des troubles objectifs de la sensibilité. — L'*anesthésie totale* ou *absolue* est un signe d'interruption complète de la moelle, elle est un symptôme d'altération grave et assombrit le pronostic ; elle coïncide avec l'abolition des réflexes et la paralysie

des sphincters. L'établissement de l'anesthésie est brusque ou lent : dans ce dernier cas, il est souvent précédé de douleurs subjectives et d'hyperesthésie.

Dans les affections systématiques de la moelle, l'anesthésie totale est rare ; le plus souvent il s'agit d'une diminution plus ou moins grande dans la perception de tous les modes de la sensibilité : par exemple, l'anesthésie des ataxiques. L'intégrité de la sensibilité est la règle dans les poliomyélites aiguës et chroniques, dans les affections systématiques des cordons latéraux, la sclérose latérale amyotrophique.

La *dissociation syringomyélique* s'observe, outre la syringomyélie, dans l'hématomyélie. C'est au cours de ces deux affections qu'on l'observe avec le plus de pureté. Avec une fréquence beaucoup moindre et d'une façon transitoire, ce phénomène peut se manifester : dans la compression de la moelle épinière, dans la myélomalacie par artérite syphilitique, dans le syndrome de Brown-Séquard par lésions syphilitiques, plus rarement dans le tabes.

Bien que la dissociation syringomyélique soit surtout un symptôme médullaire, elle a été signalée cependant dans la lèpre et la maladie de Morvan, dans certaines névrites périphériques et dans certains cas de névrite par compression. Enfin l'hystérie est capable de la reproduire d'une façon schématique : ce sont des faits qu'on ne peut passer sous silence à cause de leur importance au point de vue du diagnostic.

L'*hyperesthésie* est plus rarement observée ; dans la myélite, elle est peut-être davantage en rapport avec les lésions méningées qu'avec les lésions médullaires ; cependant, dans la myélite centrale diffuse aiguë, elle précède souvent l'apparition de l'anesthésie. Dans le tabes et même dans les scléroses combinées, l'hyperesthésie est irrégulièrement observée ; au cours du tabes, elle est fugace et ne s'installe que dans les régions qui sont le siège de douleurs fulgurantes, ou bien elle est permanente et recouvre plus ou moins longtemps de vastes territoires à limites radiculaires : c'est surtout une hyperesthésie tactile.

La même hyperesthésie se retrouve dans les myélites avec méningites rachidiennes, sans que la maladie se manifeste par des douleurs spontanées. Le simple contact d'une chemise, d'un vêtement détermine une horripilation désagréable et douloureuse.

Les *paresthésies* sont assez fréquentes au cours des affections médullaires. Dans les paresthésies rentrent le retard des sensations, la fusion des sensations, la sommation des excitations, la polyesthésie, le rappel des sensations, la métamorphose des sensations, l'erreur de la localisation.

Le *retard des sensations* est l'augmentation du temps normal qui s'écoule entre le moment de l'excitation et celui de la sensation. Il

s'accompagne généralement d'hyperesthésie comme on l'a déjà vu plus haut; c'est un symptôme très commun du tabes; il existe dans la syringomyélie et a été signalé quelquefois dans la paraplégie par myélite transverse.

Dans la *fusion des sensations*, les premières piqûres ne sont pas senties, puis apparaît une sensation unique et prolongée : lorsque la sensation n'apparaît qu'au bout d'un certain nombre de piqûres, on dit qu'il y a *sommation des excitations*. La *polyesthésie* est la sensation de piqûres multiples due à une seule piqûre. Ce sont là des phénomènes communs au tabes, aux myélites transverses, aux myélites par compression, au syndrome de Brown-Séquard; ce sont des symptômes qui dénotent généralement une altération de la moelle ou des racines postérieures, mais qui s'observent aussi dans les névrites.

L'*erreur de localisation* s'observe assez souvent dans les mêmes maladies, mais elle est un symptôme pour ainsi dire constant de l'hémianesthésie d'origine cérébrale.

L'*allochirie* (transfert de la sensation sur le côté opposé de l'excitation) est un phénomène assez rare, mentionné dans quelques cas de tabes et de paraplégie.

Le *rappel des sensations* (la sensation provoquée par une excitation se répète peu de temps après et peut même se renouveler plusieurs fois spontanément) et la *métamorphose des sensations* (une impression tactile est prise pour une impression douloureuse ou thermique, ou inversement) s'observent plus particulièrement dans le tabes, les myélites transverses les compressions de la moelle, etc.

La *sensibilité profonde*, — et le sens des attitudes segmentaires en particulier, — est profondément altérée ou même perdue dans le tabes et dans les paraplégies par lésion transverse complète et totale de la moelle épinière. Elle est généralement conservée dans la syringomyélie et l'hématomyélie; elle est plus ou moins diminuée dans les paraplégies par lésions incomplètes de la moelle, dans le syndrome de Brown-Séquard (côté paralysé).

L'*anesthésie osseuse* a été rencontrée dans le tabes, dans la syringomyélie, dans l'hématomyélie, dans l'hémiparaplégie avec hémianesthésie croisée, dans les paraplégies dues à une compression de la moelle (mal de Pott, tumeurs), dans la myélomalacie par artérite syphilitique ou myélite transverse; mais ce n'est pas un symptôme purement médullaire, puisque la sensibilité osseuse est parfois très compromise dans les névrites, et qu'elle est affaiblie dans l'hémianesthésie par lésion encéphalique.

La *perception stéréognostique* est abolie ou diminuée dans le tabes, généralement conservée dans la syringomyélie et l'hématomyélie.

En résumé, la sensibilité superficielle et profonde est plus ou moins troublée, chaque fois qu'il y a un obstacle à la transmission des impressions périphériques, soit par le fait de lésions radiculaires, soit

par le fait de lésions médullaires localisées sur le trajet des cordons postérieurs et de la substance grise.

Les troubles objectifs de la sensibilité font défaut dans les lésions systématisées de la moelle qui n'intéressent que le cordon antéro-latéral; lorsque les cordons postérieurs sont simultanément ou exclusivement pris, ils font leur apparition.

Les lésions des racines, dans leur trajet extramédullaire ou intra-médullaire (cordons postérieurs), donnent lieu à des altérations de tous les modes de la sensibilité superficielle et profonde, mais avec des variations qui ne permettent pas d'établir des lois absolues. Aux lésions de la substance grise, appartiennent les modifications des sensibilités thermique et douloureuse avec intégrité relative ou absolue de la sensibilité tactile, et intégrité relative des sensibilités profondes et de la perception stéréognostique.

Les anesthésies viscérales (testiculaire, vésicale, rectale, mammaire, trachéale, épigastrique) n'ont été rencontrées jusqu'ici que dans le tabes, mais l'attention n'a peut-être pas été suffisamment attirée sur elles dans les autres affections médullaires.

Troubles subjectifs de la sensibilité. — Les *sensations anormales* ou *dysesthésies* — paresthésies des auteurs allemands — sont extrêmement variables comme caractères et comme intensité : ce sont des sensations de picotement, d'engourdissement, de fourmillement, de vibration, d'inquiétude, de bouillonnement, de constriction, — certains malades ont l'illusion d'avoir des anneaux de fer autour des jambes et des cuisses, — de crispation, etc.

Ce sont souvent des symptômes de début des méningites chroniques rachidiennes, de compression, de myélite aiguë ou chronique, de myélomalacie syphilitique : elles sont moins fréquentes dans le tabes, ou du moins elles restent au second plan en raison des douleurs extrêmement vives, fulgurantes, lancinantes, térébrantes propres à cette affection. Ce sont par conséquent plutôt des symptômes de lésions localisées, en foyer, intéressant à la fois les méninges, les racines, les cordons postérieurs et la substance grise, lésions soit irritatives, soit destructives.

Les *douleurs fulgurantes. térébrantes*, *constrictives*, les *pseudo-névralgies* appartiennent plutôt à la pathologie des racines postérieures qu'à celle de la moelle; on les rencontre dans le tabes, dans les compressions de la queue de cheval, dans quelques cas de maladie de Friedreich. Elles seront décrites à l'article *Tabes*.

La *rachialgie à marche aiguë ou chronique*, les sensations de constriction autour du tronc ne sont pas au contraire spéciales au tabes, mais elles figurent dans la symptomatologie des maladies de la moelle compliquées de méningite, et plus particulièrement dans la syphilis méningo-médullaire, et le cancer du rachis.

En dehors du tabes, les *crises viscérales* sont exceptionnelles dans la pathologie médullaire proprement dite.

Réflexes. — 1° **Réflexes tendineux.** — Non seulement certains muscles répondent à la percussion du tendon, mais encore à la percussion d'un plan osseux, ou même à la percussion du muscle lui-même (réflexes neuro-musculaires). Le réflexe osseux et le réflexe neuro-musculaire (qu'il ne faut pas confondre avec la contraction idiomusculaire) n'existent pas toujours à l'état normal, et peuvent ne survenir qu'au cours d'affections spasmodiques, en particulier celles d'origine médullaire.

L'importance diagnostique de l'absence, de la diminution ou de l'exagération des réflexes tendineux est très considérable ; car cet examen peut servir à reconnaître non seulement la nature de la lésion, mais encore son siège dans quelques cas.

Voici les réflexes que l'on recherche le plus usuellement, avec (en regard) leurs centres médullaires correspondants :

RÉFLEXES DE L'EXTRÉMITÉ SUPÉRIEURE.

Réflexes du groupe radial.

	Centres médullaires.
Triceps	VIe et VIIe segments cervicaux.
Radiaux et cubital postérieur	VIe et VIIe segments cervicaux.

Réflexes du groupe cubital.

Cubital antérieur	VIIIe segment cervical et Ier segment dorsal.

Réflexes du groupe médian.

Grand et petit palmaires	VIIe et VIIIe segments cervicaux.
Fléchisseurs des doigts	VIIe et VIIIe segments cervicaux.

RÉFLEXES DE L'EXTRÉMITÉ INFÉRIEURE.

Réflexe achilléen	Ve segment lombaire et Ier segment sacré.
— des péroniers	Ve segment lombaire et Ier segment sacré.
— du jambier antérieur	IVe et Ve segments lombaires.
— du jambier postérieur	Ve segment lombaire et Ier segment sacré.
— rotulien ou patellaire	IIIe segment lombaire.

Le réflexe patellaire, le réflexe achilléen et le réflexe des radiaux sont ceux que l'on recherche le plus souvent et qui, au point de vue clinique, ont le plus d'importance.

Les modifications pathologiques des réflexes sont de deux ordres : quantitatives et qualitatives. *Quantitatives*, elles se traduisent par une plus grande amplitude du mouvement : par la percussion du

tendon rotulien, la jambe est étendue davantage qu'à l'état normal; à ce mouvement du côté percuté s'associe parfois un mouvement plus faible dans le côté opposé; si la percussion est encore plus forte, le réflexe peut se généraliser, il y a alors production de mouvements non seulement dans les membres inférieurs, mais aussi dans les membres supérieurs et dans le tronc qui se soulèvent brusquement. *Qualitatives*, elles sont caractérisées par la brusquerie de la contraction et par l'association presque constante de la contraction des muscles fléchisseurs de la cuisse sur le bassin (s'il s'agit du réflexe patellaire); ce phénomène est très net quand on recherche l'état des réflexes rotuliens sur un malade assis dont les cuisses sont croisées l'une sur l'autre : du côté percuté la cuisse est soulevée brusquement au-dessus de l'autre; chez les malades dont la contracture est très forte, ce mouvement de flexion brusque de la cuisse sur le bassin l'emporte de beaucoup sur l'extension de la jambe sur la cuisse.

Les réflexes tendineux sont diminués ou abolis lorsqu'il y a interruption plus ou moins complète de l'arc réflexe de Marshall-Hall, soit par atrophie des cellules qui constituent le centre réflexe, par conséquent dans la poliomyélite aiguë et chronique, la myélite transverse et le ramollissement ischémique (lorsque la substance grise est détruite sur une étendue plus ou moins considérable), l'hématomyélie soit par atrophie des racines antérieures ou postérieures (tabes).

Dans les destructions lentes et chroniques (atrophie musculaire progressive d'Aran-Duchenne, syringomyélie), les réflexes s'affaiblissent au prorata de l'atrophie musculaire et ne disparaissent que dans les muscles innervés par les cellules malades. Cependant, si toutes les cellules ne sont pas encore disparues et s'il existe en même temps une dégénérescence du faisceau pyramidal, les réflexes sont exagérés (sclérose latérale amyotrophique).

Les réflexes sont encore abolis : 1° dans les lésions transverses complètes de la moelle, alors même que les centres réflexes sont respectés, mais sont seuls abolis les réflexes correspondant aux parties innervées par les segments sous-jacents à la lésion; 2° dans les lésions transverses incomplètes de la moelle et à début brusque, mais seulement pendant les premiers jours qui suivent le début des accidents (période de paralysie flasque passagère).

Les réflexes sont exagérés et spasmodiques lorsque les faisceaux pyramidaux sont plus ou moins interrompus : dans les lésions transverses incomplètes, la sclérose circonscrite ou disséminée, la myélite annulaire, les foyers multiloculaires, la syringomyélie, l'hématomyélie spontanée et l'hématomyélie traumatique, les scléroses combinées, la sclérose latérale amyotrophique, la sclérose en plaques.

Lorsque les réflexes sont exagérés, il est assez habituel de pouvoir provoquer le clonisme du pied ou épilepsie spinale ou encore tremblement épileptoïde, le phénomène de la rotule.

Dans la syringomyélie, l'exagération des réflexes existe aux membres inférieurs, l'abolition aux membres supérieurs (le maximum de la lésion étant à la région cervicale) ; cependant les réflexes peuvent être exagérés aux quatre membres. D'ailleurs, on se rend très bien compte qu'une lésion transverse quelconque de la moelle soit susceptible de faire disparaître les réflexes dans les muscles innervés par les cellules détruites, tout en respectant ou même exagérant les réflexes dans les membres innervés par les segments de moelle sous-jacents à la lésion primitive.

2° **Réflexes cutanés.** — Ils sont en général peu développés aux membres supérieurs : chez quelques sujets on peut cependant en provoquer par la piqûre des doigts, le chatouillement du creux de la main et surtout de l'aisselle.

Au tronc et aux membres inférieurs, les réflexes les mieux connus sont :

Le réflexe épigastrique............	IXe segment dorsal.
— abdominal...............	XIe segment dorsal.
— crémastérien............	Ier segment lombaire.
— bulbo-caverneux.........	IIIe segment sacré.
— cutané plantaire.........	Réflexe de la corticalité cérébrale.

Dans les maladies de la moelle, ces réflexes sont susceptibles de s'affaiblir et de disparaître, ou de s'exagérer; en outre, des réflexes nouveaux apparaissent, tel le réflexe de Babinski : l'excitation de la plante du pied provoque une contraction des orteils et surtout du gros orteil en extension, en opposition avec la contraction en flexion qui caractérise le réflexe plantaire normal. Le réflexe de Babinski a été observé dans les hémiplégies, les paraplégies spasmodiques de cause organique, dans la maladie de Friedreich, « toutes les fois qu'il existe une perturbation du système pyramidal » (Babinski) : il n'est donc pas un signe de lésion exclusivement médullaire.

Les réflexes cutanés marchent souvent de pair avec la sensibilité, mais ce n'est pas une règle absolue, et la sensibilité peut être très affaiblie dans une région où l'excitation est suivie de réflexe.

Les réflexes cutanés normaux sont affaiblis ou disparaissent dans la plupart des maladies de la moelle, soit par le fait de la destruction des centres correspondants, soit par interruption des arcs réflexes secondaires, c'est-à-dire des fibres qui unissent les centres spinaux aux centres bulbaires cérébraux, mésocéphaliques et cérébelleux. Les réflexes anormaux (signe de Babinski) acquièrent parfois une très grande intensité, ils sont alors non seulement provoqués par une excitation plantaire, mais par une excitation quelconque du pied, voire même de la jambe; le mouvement ne se limite pas d'autre part aux orteils, il s'étend au pied, à la jambe, à la cuisse ; il n'est, chez quelques malades, que le signal de la *trépidation épileptoïde*.

3° En présence d'une affection de la moelle, il ne faut pas se borner

à rechercher les réflexes qui ont leur centre dans cet organe, et on sait l'importance qu'il y a à examiner les réflexes bulbaires (voile du palais, masséters), les réflexes pupillaires. Parmi ces derniers, il en est un qui a son centre au niveau de la huitième cervicale, de la première et de la deuxième dorsale (centre cilio-spinal), c'est le réflexe pupillaire à la douleur, il consiste en une dilatation de la pupille provoquée par toute excitation douloureuse : une lésion détruisant le centre cilio-spinal abolit le réflexe en même temps qu'elle détermine le myosis avec rétrécissement de la fente palpébrale et énophtalmie; ces symptômes accompagnent assez souvent une atrophie musculaire semblable à la paralysie radiculaire inférieure du plexus brachial.

Troubles viscéraux. — Les troubles *respiratoires* sont caractérisés par une dyspnée croissante à mesure que les muscles inspirateurs sont successivement paralysés; la respiration est ralentie, les inspirations sont lentes et pénibles, les expirations sont brèves et suvies d'une pause longue. Lorsque l'origine du nerf phrénique (quatrième paire cervicale) est atteinte, le diaphragme est paralysé et l'asphyxie s'ensuit. Une destruction des parties supérieures de la moelle peut encore agir en supprimant les fibres qui établissent les communications entre les centres respiratoires et le centre bulbaire.

Pendant la période irritative des lésions médullaires, la dyspnée est spasmodique et ressemble à l'asthme.

Les troubles *cardiaques* sont plus rares : la syncope a été néanmoins quelquefois signalée au cours des myélites.

Les troubles *intestinaux* sont assez fréquents; les vomissements ont été plusieurs fois signalés dans les lésions de la moelle cervicale, les crises gastriques sont propres au tabes et seront étudiées avec lui; enfin les myélites et le tabes donnent lieu soit à de la rétention, soit à de l'incontinence, suivant qu'il y a paralysie intestinale ou contracture des sphincters (lésion transverse incomplète de la région dorsale), ou bien qu'il y a paralysie des sphincters (lésion de la région sacrée détruisant le centre du sphincter anal); à côté de ces troubles digestifs purement mécaniques, il en est d'autres d'origine vaso-motrice : telle la diarrhée tabétique avec ou sans coliques intestinales.

Les troubles *vésicaux* se voient encore plus souvent; ils sont de deux ordres, soit sensitifs, soit moteurs.

Les troubles sensitifs consistent soit en besoins impérieux, soit en mictions douloureuses, ou bien encore en l'absence totale du besoin d'uriner. Les troubles moteurs résultent soit de la parésie du muscle vésical, soit de la paralysie ou de la contracture du sphincter.

La parésie du muscle vésical se traduit cliniquement par la rétention d'urine et l'incontinence par regorgement; la paralysie du sphincter, par l'incontinence vraie d'urine; la contracture, par la rétention.

Les troubles de la miction s'observent non seulement dans les destructions des centres réflexes correspondants (le centre vésical se trouve dans le cône médullaire, c'est-à-dire dans la partie sacrée de la moelle : la limite inférieure en est formée par l'origine de la quatrième racine sacrée, la limite supérieure ne dépasse pas beaucoup la troisième racine sacrée), mais encore dans les interruptions plus ou moins complètes de la moelle au-dessus d'eux : dans le premier cas, il y a incontinence; dans le second, il y a le plus souvent rétention.

Les troubles *génitaux* sont presque toujours accompagnés de troubles vésicaux; ils sont caractérisés par un affaiblissement ou une abolition de la puissance génitale.

. Lorsque la région sacrée est lésée, il n'existe plus d'érection ni d'éjaculation, les centres correspondants étant détruits; dans les cas de lésion transverse de la région cervicale ou dorsale supérieure, on a noté parfois chez les sujets jeunes du priapisme. Dans les lésions transverses de la région dorsale inférieure, l'inappétence sexuelle, l'érection nulle ou incomplète sont plus habituelles.

TOPOGRAPHIE MÉDULLAIRE DES CENTRES DE L'APPAREIL GÉNITO-URINAIRE.

Bulbo-caverneux........... Ischio-caverneux........... Sphincter de l'urètre........ Transverse du périnée......	Muscles auxiliaires de l'érection et de l'éjaculation.....	IIIe racine antérieure sacrée.
Releveur de l'anus......... Sphincter de l'anus.........	IIIe et IVe........ IIIe et IVe........	Racines sacrées.
Centres de l'érection........ — de l'éjaculation.....	IIIe segment sacré.	
— du sphincter anal... — du sphincter vésical.	IIIe et IVe segments sacrés.	

Troubles vaso-moteurs. — Le rôle de la moelle dans le purpura dit *myélopathique* est incertain; par contre, les troubles vaso-moteurs ont été souvent observés au cours des maladies de la moelle, soit la rougeur et l'élévation de température des parties paralysées au début de la maladie, soit la cyanose et le refroidissement à une époque plus éloignée.

Les myélopathies (syringomyélie) s'accompagnent parfois d'œdèmes soit périarticulaires (œdèmes liés aux arthropathies), soit irrégulièrement distribués sur le territoire de la paralysie, apparaissant et disparaissant assez vite, remarquables par leur dureté et leur coloration bleuâtre. La position du membre doit entrer en ligne de compte, et, dans les syringomyélies à mains ballantes, il existe un œdème dur et chronique de la main et des doigts désigné par Marinesco sous le nom de *main succulente* et qu'il considère comme propre à la syringomyélie ; cette opinion n'a pas prévalu, car on peut retrouver en effet le même aspect dans d'autres affections de la moelle et du

cerveau, dans l'hémiplégie (Gilbert et Garnier), ainsi que dans les mains ballantes des atrophiques par myopathie (Mirallié) ou par myélopathie (Déjerine).

Le dermographisme a été fréquemment constaté au cours des myélopathies.

Troubles trophiques. — Ils peuvent se localiser sur les articulations, sur les os, sur les téguments.

Les troubles articulaires sont bien connus actuellement sous le nom d'*arthropathies nerveuses* ; elles surviennent sans douleur, entraînent des déformations considérables, des luxations, tous les tissus périarticulaires participent à la lésion; les altérations des épiphyses peuvent être soit atrophiques, soit hypertrophiques.

Les troubles trophiques osseux consistent soit en fractures spontanées par raréfaction du tissu osseux, soit en atrophies des os, soit en productions ostéophytiques.

Les fractures spontanées sont surtout caractérisées par leur mode de début; elles surviennent en effet sans cause occasionnelle, sans traumatisme, et sont généralement indolores; elles se consolident parfois assez vite.

Les arthropathies et les fractures spontanées appartiennent presque exclusivement à la symptomatologie du tabes et de la syringomiélie.

Les troubles trophiques cutanés le plus souvent observés sont l'ichtyose, les escarres du décubitus aigu, l'atrophie ou l'hypertrophie du système pileux, les altérations des ongles, les maux perforants, le zona, l'hémiatrophie faciale progressive.

Dans les maladies spinales, l'escarre apparaît sur la ligne médiane au niveau du sacrum; si elle est unilatérale, elle affecte le côté anesthésié. On peut en observer encore aux trochanters, à la face interne des genoux, au talon, voire même au niveau des parois abdominales et sur la face dorsale du pied.

Nous étudierons successivement les maladies de la moelle épinière en les divisant en *secondaires* et en *primitives*. Par maladies *secondaires* de la moelle, nous entendons toutes les affections qui peuvent atteindre cet organe à la suite de lésion de ses enveloppes osseuses (1). Par maladies *primitives*, nous comprendrons toutes les affections de la moelle épinière proprement dite et, nous les diviserons en *non systématisées* et en *systématisées*, adoptant ainsi la classification introduite autrefois par Vulpian.

CLASSIFICATION.

1° AFFECTIONS SECONDAIRES DE LA MOELLE.

Traumatismes de la moelle.
Compression lente de la moelle.

(1) Les maladies des enveloppes de la moelle épinière ainsi, que la syphilis médullaire, seront d'écrites dans une autre partie de cet ouvrage.

Accidents médullaires au cours du mal de Pott.

2° **AFFECTIONS PRIMITIVES DE LA MOELLE.**

A. NON SYSTÉMATISÉES.

a. **De nature toxi-infectieuse.**
- Myélite aiguë.
- Poliomyélites antérieures aiguës.
  - *a.* De l'enfance.
  - *b.* De l'adulte.
- Poliomyélites antérieures subaiguës.
- Poliomyélite ascendante ou maladie de Landry.
- Abcès de la moelle.

b. **De nature moins connue.**
- Sclérose en plaques.
- Hématomyélie.
- Cavités médullaires.
  - Syringomyélie.
  - Hydromyélie.
- Tumeurs de la moelle
- Maladie de Little.

B. SYSTÉMATISÉES.

- Poliomyélite antérieure chronique.
- Sclérose latérale amyotrophique.
- Tabes.
- Maladie de Friedreich.
- Scléroses combinées.
- Paraplégie spasmodique familiale.

I. — AFFECTIONS SECONDAIRES DE LA MOELLE.

TRAUMATISMES DE LA MOELLE.

Dans les traumatismes de la colonne vertébrale, la moelle épinière est souvent intéressée. Placée au milieu du canal osseux et maintenue en place par les méninges et leurs adhérences médullo-rachidiennes, tout en conservant une certaine mobilité, la moelle fuit devant le traumatisme. Mais elle n'en ressent pas moins un ébranlement profond, et la commotion médullaire accompagne presque tous les traumatismes du rachis. Souvent aussi, les vertèbres se fracturent, se luxent l'une sur l'autre; la moelle est alors contuse, comprimée ou même détruite dans une plus ou moins grande partie de son étendue. Nous passerons successivement en revue toute cette graduation de phénomènes morbides.

A côté de ces accidents qui suivent de près les traumatismes du rachis, il existe un autre groupe de faits très importants : les accidents tardifs; tantôt, il s'agit des accidents initiaux ayant persisté depuis le trauma; tantôt, des phénomènes morbides apparaissent longtemps après le traumatisme, offrant avec lui un rapport de causalité.

Depuis longtemps, ces accidents médullaires post-traumatiques sont connus, et déjà Ollivier (d'Angers) en fit une étude spéciale. Brodie étudie les troubles fonctionnels post-traumatiques. Longet insiste sur l'importance chirurgicale de la connaissance de ces faits et inspire la thèse d'agrégation de Laugier (1848), où se trouvent développées les théories physiologiques de Longet.

L'influence du traumatisme sur les maladies médullaires commence alors cliniquement à se dégager de plus en plus. Barat-Dulaurier étudie l'hématomyélie traumatique; Leudet (de Rouen, 1863) décrit la congestion médullaire post-traumatique qu'il s'efforce de distinguer de la commotion; Weir Mitchell, Morehouse et Kem étudient surtout les troubles de nutrition consécutifs aux traumatismes, Gurlt, les accidents tardifs.

Tous ces travaux sont analysés et condensés par Raymond (1), qui signale les troubles tardifs post-traumatiques, et par Leyden (2) : cet auteur consacre un chapitre très complet aux accidents qui suivent de près ou de loin les traumatismes de la moelle.

Le rôle du traumatisme comme cause provocatrice de l'ataxie locomotrice progressive est mis en lumière par Petit, et surtout par Duménil et Petel (3), qui signalent en outre l'atrophie musculaire post-traumatique.

Enfin, plus récemment, ont paru sur ce sujet deux mémoires de Tuffier et Hallion (4), une note de Gombault et Wallich (5), la thèse de Heurteau (6) et celle de Godonneiche (7).

I. — COMMOTION DE LA MOELLE.

ÉTIOLOGIE. — La commotion médullaire succède à tout ébranlement violent de la colonne vertébrale. Les coups, les chutes sur le dos, les éboulements, les coups de feu (sans lésion matérielle de la moelle) peuvent lui donner naissance. Le plus souvent, elle reconnaît une cause indirecte : chute sur les pieds, les genoux, le siège.

HISTORIQUE. — Admise sans conteste par Boyer, Bell, Cooper, Abercrombie, Ollivier (d'Angers), la commotion médullaire a passé par des fortunes variées.

Bientôt, à côté de la commotion médullaire on décrivit sous le nom de *railway-spine* une série de troubles nerveux dus aux accidents

(1) Raymond, art. Tabes dorsalis, *Dict. encycl. des sciences méd.*, 1875.
(2) Leyden, Traité des maladies de la moelle, 1876.
(3) Duménil et Petel, *Arch. de neurol.*, 1885.
(4) Tuffier et Hallion, *Nouv. Iconographie de la Salpêtrière*, 1888-1889 ; *Arch. gén. de méd.*, 1890.
(5) Gombault et Wallich, *Arch. gén. de méd.*, 1889.
(6) Heurteau, Th. de Paris, 1889-1890.
(7) Godonneiche, Th. de Paris, 1896-1897.

de chemin de fer. Avec Leudet, Erichsen, Leyden, Syme, Morris, Savory, on admit dans ces affections traumatiques l'existence de lésions superficielles de la moelle. En 1869, Reynold soutint que la plupart des phénomènes observés (paralysies, contractures, anesthésies) étaient sous la dépendance d'un état mental particulier : *dependent on idea*. Walton, Putnam les comparent aux accidents analogues des hystériques; Page, contrairement à Oppenheim, Thomsen, Westphal qui y voient une névrose spéciale, rattache la plupart des faits à l'hystérie et à la neurasthénie. Charcot et son école s'efforcent de démontrer le bien fondé de cette opinion et font du *railway-spine* une forme de l'hystérie traumatique. Voilà donc la commotion médullaire déchue de son ancienne splendeur et privée de la plus grande partie de son domaine. Cependant Duménil et Petel (1) soutenaient l'existence de la commotion médullaire et l'appuyaient sur des faits cliniques et anatomo-pathologiques indiscutables. Mais la commotion médullaire restait peu étudiée jusqu'en ces derniers temps.

Les études cliniques de neuropathologie montraient le traumatisme à l'origine de beaucoup d'affections nerveuses; elles mettaient ce fait en lumière que, chez un traumatisé remis de son accident, apparaissent à plus ou moins longue échéance des troubles nerveux vagues ou précis, des affections classées du système nerveux. Avec Westphal, Bickeles, Schmaus, Kirchgässer, Kazowsky, l'expérimentation faisait connaître les lésions microscopiques de la commotion médullaire, et les preuves anatomo-pathologiques humaines venaient confirmer les résultats expérimentaux (Spiller et Willard). Les lésions trouvées jettent un nouveau jour sur ce chapitre de la pathologie médullaire et expliquent la production des maladies nerveuses post-traumatiques.

SYMPTOMATOLOGIE. — La commotion de tout le système nerveux central, cerveau et moelle, entraîne la perte complète de connaissance avec paralysie des quatre membres et des sphincters. Le malade tombe inerte, comme foudroyé. Mais la moelle seule peut être frappée. Les quatre membres ou les membres inférieurs seulement sont alors paralysés ; tout mouvement volontaire est impossible ; soulevés, les membres retombent inertes. La sensibilité est touchée et diminuée dans tous ses modes. Les réflexes tendineux et cutanés sont abolis.

Le grand caractère de la commotion est d'être transitoire. Les sphincters reprennent d'abord leurs fonctions; la rétention d'urine s'atténue rapidement et la miction spontanée revient; la constipation disparaît. Au bout de quelques jours le malade accuse des fourmillements, picotements, brûlures. Graduellement la sensibilité reparaît. En même temps le mouvement spontané se rétablit, de bas en haut,

(1) *Loco citat.*

de la périphérie vers le centre : les orteils d'abord, puis le pied, la jambe, enfin la cuisse recouvrent leur motilité et leur sensibilité, et en quelques jours l'état normal est revenu.

En somme, la commotion n'est que la suppression momentanée de toutes les fonctions médullaires. On la produit facilement chez la grenouille en percutant le rachis un certain nombre de fois. L'animal présente alors pendant quelques secondes une résolution complète des membres.

Formes. — Suivant l'intensité du traumatisme, suivant son point d'application, la commotion médullaire est généralisée ou localisée. Localisée, elle ne frappe que les membres supérieurs, ou les membres inférieurs et les sphincters. Généralisée, elle s'étend à tout le domaine innervé par les nerfs spinaux.

ÉVOLUTION, PRONOSTIC. — Le plus souvent, les phénomènes de commotion médullaire sont bénins. Mais parfois ils peuvent entraîner la mort rapide et en quelques heures. Enfin, il faut tenir compte de la possibilité de l'évolution ultérieure d'une maladie organique du névraxe.

DIAGNOSTIC. — La commotion médullaire a singulièrement perdu du terrain depuis que Charcot et ses élèves ont montré que beaucoup de faits considérés jadis comme commotion médullaire, en particulier les maladies consécutives aux accidents de chemin de fer (*railway-spine*), appartiennent à l'hystéro-traumatisme. Il faudra donc toujours songer à la possibilité d'une hystérie simulatrice, et rechercher systématiquement les stigmates de la névrose, surtout en présence de paralysies, de contractures post-traumatiques.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE. — On peut reconnaître plusieurs groupes de faits. Parfois l'autopsie faite avec le plus grand soin ne révèle aucune lésion, ni à l'œil nu ni au microscope. Avec les procédés actuels d'investigation, ces faits deviennent cependant de plus en plus rares.

Les ruptures vasculaires, les extravasats sanguins sont des plus fréquents d'après Gussenbauer, Wagner et Stolfer ; la rupture des gros vaisseaux serait exceptionnelle. Parfois il s'agit de foyers d'hémorragie assez étendus (un demi-pouce [Savory]), parfois d'hémorragies capillaires, d'une véritable inondation du tissu nerveux par les globules sanguins extravasés (Gull, Bastian, White, Chipault). Schmaus insiste sur la nécrose des cylindraxes, fait le plus fréquent et le plus important, tandis que la myéline resterait intacte ; Bickeles, par contre, voit dans le processus une névrite traumatique, dégénérative. Kirchgässer a décelé, par la méthode de Nissl, dans les cellules ganglionnaires de la substance grise, une raréfaction des

corpuscules de Nissl, d'intensité très variable; le noyau reste toujours indemne; la méthode de Marchi montre que la myéline est peu altérée.

PATHOGÉNIE. — La pathogénie de la commotion médullaire est encore très peu connue. Karow admet une paralysie vaso-motrice. Duplay croit à un ébranlement moléculaire de la moelle avec ischémie et épuisement consécutifs. Mais les recherches actuelles montrent les lésions matérielles microscopiques de la moelle, et c'est à elles qu'il faut rapporter les accidents observés. Aussi, avec Duret, Chipault, peut-on considérer la commotion médullaire comme le degré le plus léger de la contusion.

II. — CONTUSION DE LA MOELLE.

Que le traumatisme médullaire soit plus intense, que la lésion médullaire, analogue d'ailleurs à celle que nous avons signalée à propos de la commotion, soit plus profonde, et les phénomènes cliniques seront plus accentués.

Les symptômes observés varient d'ailleurs avec l'intensité de la lésion et sa localisation.

Deux fois Chipault, dans des cas de lésions légères, a observé de la contracture, de l'hyperesthésie, avec exagération des réflexes, rétention d'urine et des matières : ces deux blessés guérirent.

Minor observa cinq fois de la paralysie avec exagération des réflexes et rétention des matières et des urines. Fait intéressant, il existait une dissociation syringomyélique de la sensibilité (analgésie et thermonesthésie sans anesthésie tactile). Trois fois la maladie simulait le syndrome de Brown-Séquard. Deux des malades de Minor moururent et les trois autres conservèrent des troubles permanents.

Le pronostic de la contusion est donc grave.

Le diagnostic est difficile à faire. Outre l'hystéro-traumatisme que nous avons signalé à propos de la commotion, la contusion médullaire peut revêtir les formes cliniques les plus variées, être suivie des affections organiques médullaires les plus disparates. Aussi le nombre des affections traumatiques de la moelle augmente-t-il chaque jour (Voy. § IV).

Les recherches modernes ont montré que, entre la commotion médullaire et la contusion, les limites étaient très difficiles à établir, et l'on passe de l'une à l'autre par une gradation insensible. Le caractère passager et transitoire permet seul de faire reconnaître la commotion, réserve faite cependant pour les complications tardives qui peuvent survenir.

Chipault a séparé de la contusion médullaire l'élongation radiculaire. Dans le cas que Chipault a observé, à la suite d'une flexion forcée du

rachis sans fracture, le malade ressentit de vives douleurs et des tremblements dans les membres inférieurs avec parésie. Quatre heures après l'accident, Chipault constatait une zone d'hyperesthésie cutanée sur les territoires des deuxième, troisième et quatrième paires lombaires droites et gauches; des spasmes des adducteurs et fléchisseurs des cuisses soulevaient les genoux; ces spasmes, spontanés ou provoqués par la percussion, se produisaient toutes les deux ou trois minutes, et laissaient les membres inférieurs en demi-contracture. Pas de trouble vésico-rectal, mais exagération des réflexes rotuliens. Huit jours après les phénomènes commençaient à s'atténuer, et deux mois plus tard le malade était guéri, ne conservant qu'une sensation de gêne douloureuse à la partie antérieure des cuisses.

Le seul traitement est le repos absolu au lit.

III. — COMPRESSION BRUSQUE. — ÉCRASEMENT DE LA MOELLE.

ÉTIOLOGIE. — Les fractures des vertèbres entraînent le plus souvent un affaissement et une flexion de la colonne vertébrale; le canal rachidien se trouve rétréci et la moelle est comprimée contre les parois osseuses (fig. 15). Les luxations du rachis — surtout les luxations bilatérales, mais aussi les luxations unilatérales (Michon) — peuvent entraîner les mêmes accidents médullaires.

Le mécanisme de ces accidents est variable. Le plus souvent, la compression se fait par les vertèbres déplacées et est d'origine osseuse. Pour Chédevergne, la compression se ferait sur l'arête du corps vertébral fracturé; mais la plupart des auteurs admettent aujourd'hui un second agent de compression : la lame postérieure de la vertèbre sus-jacente à la fracture, rejetée en avant, vient comprimer la face postérieure de la moelle et serrer celle-ci comme dans un étau.

Il faut aussi tenir compte, comme cause de compression, des hémorragies intra-rachidiennes qui se produisent souvent : ici la compression est rapide, mais non pas subite.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE. — Les lésions observées sont extrêmement variables suivant les cas.

En disséquant le canal rachidien, on tombe assez souvent sur des hémorragies péridurales, avec compression, attrition et rupture des racines et des ganglions ; la dure-mère est parfois déchirée ; d'autres hémorragies peuvent siéger sous l'arachnoïde (Chipault).

L'état de la moelle est extrêmement variable suivant la brusquerie du déplacement osseux et du rétrécissement du canal rachidien.

Dans les grands traumatismes, et au niveau du point traumatisé, la moelle est réduite en une bouillie sanguinolente, molle et diffluente.

Ses éléments constitutifs sont broyés, dilacérés ; il est impossible de reconnaître une structure quelconque. Au-dessus et au-dessous de cette zone, sur une étendue variable de 6 à 10 millimètres (Shiefferdecker, Homer), s'étend la zone d'infiltration juxta-épiphysaire : les éléments médullaires sont altérés ; les cellules deviennent globuleuses,



Fig. 15. — Fracture de la colonne vertébrale (région lombaire) avec gibbosité angulaire. — Compression de la queue de cheval et du cône terminal. — Atrophie musculaire très marquée des membres inférieurs avec troubles de la sensibilité à topographie radiculaire. — Diagnostic confirmé par l'autopsie (Bicêtre, 1892).

perdent leurs prolongements et subissent la chromatolyse ; la myéline se fragmente, le cylindraxe s'altère ; çà et là existent de petits foyers hémorragiques. L'hématomyélie remonte parfois sur une grande hauteur au-dessus de l'écrasement et donne lieu plus tard à une cavité qui présente macroscopiquement de grandes analogies avec une cavité syringomyélique (Dejerine). Si la cause vulnérante cesse son action, peu à peu les éléments se réparent et tout rentre dans l'ordre ; si au contraire la cause persiste, la lésion évolue : les éléments

nerveux meurent, se nécrosent et disparaissent, la névroglie prolifère et transforme tout le segment traumatisé en une bande de sclérose. Au-dessous de cette zone les faisceaux des cordons antéro-latéraux — pyramidaux direct et croisé — dégénèrent, tandis qu'au-dessus se voient les dégénérescences secondaires ascendantes des cordons postérieurs, des faisceaux cérébelleux directs et de Gowers.

Dans les traumatismes plus légers, la zone mortifiée est moins étendue, plus localisée en hauteur et en largeur, et les dégénérescences secondaires varient avec le siège et l'intensité de la lésion.

Il faut aussi tenir compte de la possibilité d'infection secondaire de la moelle et du développement d'abcès dans cet organe.

SYMPTOMATOLOGIE. — On comprend par ce qui précède combien la symptomatologie de ces faits est variable. Elle varie en effet avec le siège et avec l'intensité de la lésion. Aussi fatalement notre description sera-t-elle un peu schématique : après l'étude des symptômes généraux communs à tous les faits, nous essaierons de dégager quelques types cliniques.

L'intensité de la lésion a une grande influence sur la symptomatologie produite. L'écrasement peut en effet porter sur les racines seules, sur la moelle seule, sur les deux à la fois (Chipault). La première éventualité est la plus rare; sauf au-dessous du trou de conjugaison de la deuxième racine lombaire, où le canal rachidien ne contient que les nerfs de la queue de cheval, et dans quelques rares cas signalés par Chipault où il y avait écrasement des racines sans lésion de la moelle, la lésion limitée aux racines seules est exceptionnelle. La lésion de la moelle seule est également très rare; elle ne peut se produire qu'au niveau de la région cervicale ou dorsale supérieure : à ce niveau les racines ont un trajet perpendiculaire à l'axe de la moelle, et une lésion transversale intéresse en même temps la moelle et les racines qui naissent de ce segment, mais respecte les racines sus-jacentes à la région. A la région dorsale inférieure ou lombaire, il y a le plus souvent lésion simultanée de la moelle et des racines (fig. 16). Celles-ci ont dans le canal rachidien un trajet d'autant plus oblique qu'elles naissent plus bas; une lésion transversale à un niveau quelconque de l'une ou l'autre région rencontre donc la moelle et les racines nées au-dessus, qui n'ont pas encore atteint leur trou de conjugaison; nous aurons donc ici superposition de deux ordres de symptômes : des symptômes médullaires et des symptômes radiculaires. Pour localiser la lésion, il est donc indispensable de faire le départ de ce qui appartient à la moelle et de ce qui relève de la lésion radiculaire. Chipault admet que, dans cette délimitation symptomatique, le seul guide scientifique c'est la connaissance des topographies sensitivo-motrices radiculaire et médullaire, c'est-à-dire de l'étendue des troubles moteurs et sensitifs qui succèdent à la lésion d'une

racine donnée ou d'un segment de moelle donné. Or les topographies

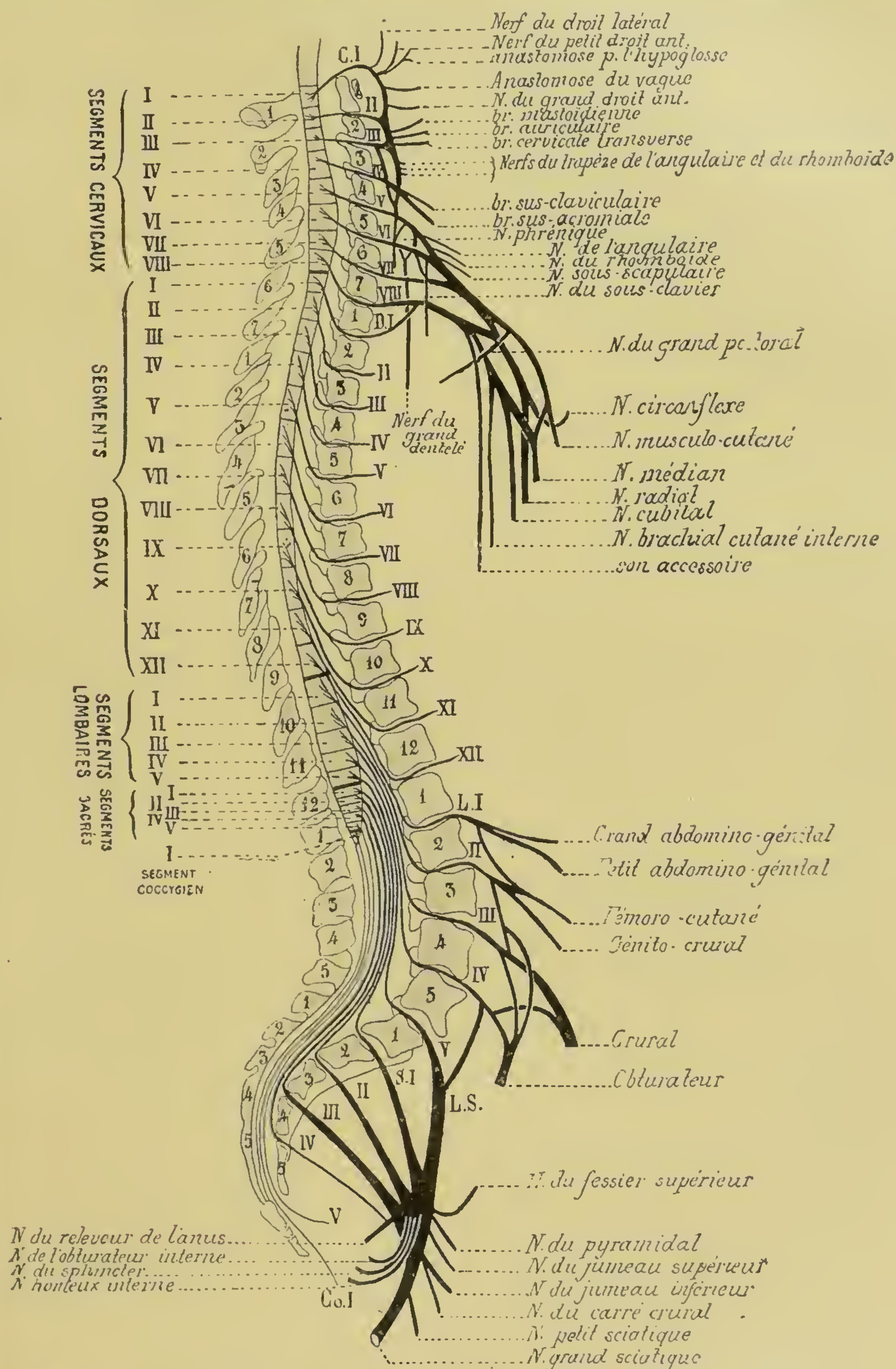


Fig. 16. — Constitution radiculaire des plexus. — Rapports anatomiques existant : 1° entre les segments médullaires et les corps vertébraux ; 2° entre l'origine spinale des nerfs rachidiens et les apophyses épineuses des vertèbres. — Co I, nerf coccygien.

motrices médullaire et radiculaire sont identiques et ne peuvent

servir. Au contraire, les topographies sensitives médullaire et radiculaire apporteraient à cette différenciation un sérieux appoint, tout au moins sur les membres. Ici, en effet, d'après l'ancienne conception, les accidents sensitifs d'origine médullaire sont toujours limités supérieurement par une ligne perpendiculaire à l'axe du membre, tandis que les accidents sensitifs d'origine radiculaire sont limités par des lignes sensiblement parallèles à l'axe du membre. Par contre, au tronc, ces topographies sensitives médullaire et radiculaire sont superposables, en tranches circulaires au niveau du tronc, en zones concentriques au coccyx, à la région fessière. Mais cette distinction ne peut plus être maintenue; il est reconnu aujourd'hui que la topographie des troubles de la sensibilité par lésion médullaire se confond avec la topographie radiculaire.

La lésion de la moelle entraîne une paralysie motrice dans toutes les parties du corps qui tirent leur innervation du segment de moelle sous-jacent à la lésion. Immédiatement après l'accident, le malade s'aperçoit qu'il ne peut remuer les membres inférieurs, presque toujours atteints; si la lésion siège au renflement cervical, les quatre membres sont paralysés. Tout mouvement volontaire est impossible; les mouvements passifs sont tous faciles à exécuter et le malade n'oppose aucune résistance : la force musculaire est donc nulle. Soulevés et abandonnés à eux-mêmes, les membres retombent inertes, sans que le malade ait conscience de leur déplacement. Le plus souvent, et surtout dans les cas de broiement total de la moelle au niveau de la lésion, la paralysie est flasque avec abolition des réflexes; si, au contraire, il y a compression simple, on peut observer dans les membres paralysés des soubresauts, des contractures; les réflexes sont exagérés, il y a du clonisme du pied. La sensibilité présente des troubles variables. La section totale de la moelle entraîne pour toute la région sous-jacente une anesthésie complète, totale, pour tous les modes de la sensibilité, superficielle et profonde. La limite supérieure remonte plus ou moins haut suivant le siège de la lésion; elle permet de préciser le niveau de cette dernière. A la limite supérieure de l'anesthésie, on trouve assez souvent une zone d'hyperesthésie, tenant à l'irritation provoquée par le foyer traumatique sur la partie de la moelle ou sur la racine sus-jacente. Le plus souvent la sensibilité subjective est abolie. Le malade n'accuse aucune douleur, aucune sensation pénible dans les membres paralysés; ceux-ci n'existent plus pour lui. Mais la lésion peut être moins complète, et avoir comprimé seulement la moelle. Dans ces cas, la sensibilité (tact, douleur, chaud, froid) est, suivant les cas, atténuée, dissociée, plus rarement totalement abolie; il existe parfois aussi un retard marqué dans la perception. Le malade accuse aussi des douleurs spontanées dans les membres paralysés, lancinantes suivant le trajet des nerfs, excruciantes, très variables d'intensité, des sensations

subjectives de chaud, de froid ; le sens musculaire est aboli ou conservé suivant les cas. Cette coïncidence de douleurs spontanées avec anesthésie à l'examen constitue l'anesthésie douloureuse.

Les sphincters sont intéressés. La rétention d'urine est de règle immédiatement après l'accident ; l'incontinence primitive est très exceptionnelle ; le plus souvent elle est secondaire et se produit par regorgement. La quantité d'urine secrétée est souvent modifiée et il peut même y avoir anurie transitoire. Enfin on a signalé la glycosurie, l'albuminurie, et même l'hématurie. D'acide, l'urine devient facilement alcaline. Cette tendance à la fermentation, jointe à l'action favorisante de la stagnation, fait comprendre la facilité de l'infection urinaire. La constipation est de règle, très intense.

L'état des réflexes tendineux varie suivant l'état de la moelle. Les recherches de Bastian, Bowlby, Thornburn, Bruns, Habel, Van Gehuchten, etc., ont démontré que, contrairement à l'opinion classique, contrairement aux résultats des expériences faites sur les animaux, la section traumatique complète de la moelle cervico-dorsale, loin de s'accompagner d'exagération des réflexes tendineux, entraîne leur abolition complète. Quand il y a compression simple de la moelle sans destruction totale, les auteurs sont divisés au sujet de l'état des réflexes : les uns admettent l'abolition totale dès le début et pendant toute l'évolution de la maladie ; les autres soutiennent que, après la période de shock où les réflexes sont abolis, on les voit s'exagérer à mesure que le faisceau pyramidal dégénère, et si plus tard ils disparaissent de nouveau, c'est qu'il s'est produit une nouvelle altération dans le neurone moteur périphérique (névrite périphérique) ou dans une autre partie des faisceaux blancs ou de la substance grise de la moelle. Les réflexes cutanés sont ou abolis ou conservés, alors même que les réflexes tendineux ont disparu.

A la suite des lésions traumatiques de la moelle, apparaissent des troubles trophiques. Le tissu cellulaire sous-cutané s'œdématie et l'infiltration séreuse fait disparaître les saillies et méplats normaux du membre, lui donnant une forme régulièrement conique ; la peau présente des éruptions variées, herpès, eczéma, pemphigus ; aux points de pression des escarres apparaissent (sur la ligne médiane du rachis, sacrum, malléoles, talon, grand trochanter). Ces escarres peuvent même se produire d'une façon aiguë (*decubitus acutus*).

Les muscles subissent l'atrophie simple, masquée par l'œdème concomitant. Les arthropathies sont assez fréquentes ; elles se forment d'une façon aiguë, débutent par une hydarthrose ou une hémarthrose qui se résorbent (forme synoviale), mais elles peuvent précéder une arthropathie chronique (forme osseuse) avec lésion osseuse, analogue à celle des affections organiques de la moelle,

tabes, syringomyélie (Weir Mitchell, Lannelongue, Chipault, Morandeau, Delprat) (1).

Suivant le siège de la lésion, l'aspect clinique varie. A cet égard nous renvoyons à l'article *Compression de la moelle.*

Ajoutons que les troubles de la sensibilité peuvent présenter la dissociation syringomyélique type, et qu'une lésion unilatérale peut donner lieu au syndrome de Brown-Séquard.

ÉVOLUTION. — L'évolution de ces lésions est liée en partie à celle de la fracture.

Après la destruction totale, la moelle ne peut se régénérer : la lésion est irrémédiable ; elle peut devenir le point de départ d'une myélite ascendante.

Si le malade résiste au shock traumatique, il reste paralysé, et peut alors être emporté secondairement par l'infection urinaire ascendante, par le développement des escarres. Les lésions cervicales haut situées peuvent entraîner la mort par asphyxie.

Dans les cas heureux, la paralysie peut s'améliorer ; mais quand la moelle a été très atteinte, les dégénérescences qui se produisent mettent obstacle à la guérison, et le malade reste plus ou moins impotent.

IV. — ACCIDENTS TARDIFS. — MALADIES ORGANIQUES DE LA MOELLE POST-TRAUMATIQUES.

Parmi les auteurs qui se sont occupés de ce sujet, nous signalerons : Gurlt (1864), Verneuil (1868), Raymond (1875), Leyden (1876), Duménil et Petel (1885), Tuffier et Hallion (1885-1890), Heurteau (1890), Le Dentu, Chipault, Kummel, Henle, Godonneiche (1897).

Parfois après un traumatisme, et pendant plusieurs semaines, on ne trouve chez un blessé aucun signe de fracture ; c'est seulement au bout de ce temps que les signes de la lésion médullaire font leur apparition et éveillent l'idée d'une fracture antérieure.

Le malade accuse une violente douleur au rachis, mais d'autres traumatismes des membres ou du thorax attirent davantage l'attention ; il n'existe comme signes de fracture du rachis qu'une légère inflexion du tronc en avant, et la douleur à la pression de la vertèbre fracturée. Puis tout rentre dans l'ordre. Après deux ou trois mois la marche devient pénible, le malade accuse de la douleur au rachis, en même temps qu'apparaît une cyphose. Simultanément se montrent, dans un territoire variable suivant que la lésion frappe la moelle cervicale, dorsale ou lombaire, des signes de compression ou d'irritation médullaire : fourmillements, douleurs, crampes, exagération des réflexes, paralysies, troubles trophiques.

(1) Morandeau, Th. de Paris, 1898-1899. — Delprat, Th. de Paris, 1899-1900.

Les symptômes nerveux observés tardivement à la suite des traumas du rachis sont d'ordre variable. Du côté de la motilité, on observe surtout des paralysies frappant, suivant le siège de la lésion, les membres inférieurs ou les membres supérieurs. Ordinairement flasques, ces paralysies peuvent cependant s'accompagner de phénomènes spasmodiques, de contractures passagères ou persistantes. Les troubles sensitifs consistent en anesthésies complètes ou incomplètes; celles-ci alternent parfois avec des hyperesthésies (Heurteau), des douleurs spontanées ou provoquées, des crampes. L'état des réflexes varie suivant la nature et le siège des lésions, et parfois suivant l'évolution de la maladie. Les troubles trophiques sont très variés: œdèmes, escarres, éruptions cutanées; arthropathies, atrophie musculaire, nécrose des os du tarse (Hochstetter et Leroy).

Parmi les organes, l'appareil urinaire est le plus atteint: la rétention d'urine est pour ainsi dire de règle ; la stagnation favorise les infections microbiennes, la cystite, l'urétéropyélite ascendante; souvent même les sels de l'urine (oxalates, phosphates) se déposent et forment des calculs vésicaux. L'impuissance aussi est fréquemment observée.

Nous avons vu que la simple commotion médullaire, que tout traumatisme du rachis, pouvaient s'accompagner de lésions matérielles du système nerveux; elles guérissent le plus souvent sans laisser de trace. Mais que la lésion soit trop accentuée, qu'elle se produise chez un individu prédisposé, elle évolue et on assiste alors, plusieurs années parfois après le traumatisme, au développement d'une affection nerveuse organique. L'étude des affections traumatiques organiques du système nerveux devient de jour en jour plus importante et plus envahissante. Nous n'avons pas la prétention d'en faire ici l'étude complète ; nous voulons seulement, en quelques lignes, montrer quels sont les processus qui peuvent suivre à plus ou moins longue échéance les traumas rachidiens.

Le traumatisme peut servir de point d'appel pour une localisation microbienne : de là des abcès, des tubercules, des syphilomes de la moelle, des méningites infectieuses, tuberculeuses ou autres. Souvent on retrouve le traumatisme dans l'anamnèse des tumeurs de la moelle.

Plus intéressants sont les faits où, à la suite d'un traumatisme, se développe une maladie organique systématique ou non de la moelle épinière. Que le traumatisme soit la seule cause de la maladie, le fait est discutable ; souvent il y a d'autres causes étiologiques à mettre en jeu ; il faut parfois faire intervenir la tare héréditaire comme cause prédisposante. Mais il n'en reste pas moins vrai que, dans certains cas, le traumatisme semble avoir mis en branle un processus morbide qui jusque-là était resté latent. C'est ainsi que l'on a relevé le rôle du traumatisme — fracture ou luxation du rachis — dans le tabes

(Horn, Erichsen, Topinard, Charcot, Lockhart-Clarke, Petit); la sclérose en plaques (Mendel); la sclérose latérale amyotrophique (Lœhr); la paralysie spinale spastique; la syringomyélie; l'atrophie musculaire progressive (Bergmann, Roberts, Gull, Donnel, Duménil et Petel, Erb).

Souvent un temps assez long s'écoule entre le traumatisme et le début de l'affection médullaire organique : on a noté de un à dix-neuf ans d'intervalle (Lœhr).

COMPRESSION DE LA MOELLE.

Entourée de sa pie-mère qui lui adhère intimement, placée au milieu du sac fibreux que lui constitue la dure-mère, la moelle épinière se trouve comme flottante au milieu du canal rachidien. Elle n'est en effet fixée que par les racines rachidiennes aux trous de conjugaison, et par les ligaments dentelés à la dure-mère. Les adhérences de la dure-mère au niveau du trou basilaire et de la région lombaire, du *filum terminale* au niveau du coccyx, contribuent encore à restreindre sa mobilité.

Cette fixation n'est que relative, et la moelle jouit dans le rachis d'une très grande mobilité qui lui permet de se prêter à toutes les inflexions physiologiques de la colonne vertébrale. Dans la cavité durale circule le liquide céphalo-rachidien, qui communique largement avec les cavités intra-cérébrales et les lacs cérébraux arachnoïdiens ; la mobilité extrême de ce liquide lui permet de se déplacer et d'éviter à la moelle tout risque de compression. En dehors du sac dural, et le séparant du canal osseux du rachis, existe un coussinet cellulo-adipeux lâche, qui est relié par les trous rachidiens au tissu cellulaire extra-rachidien. Aussi le rachis peut-il s'infléchir en tous sens sans comprimer la moelle : grâce à ces dispositions anatomiques, elle fuit, à l'état normal, devant les causes de compression.

ETIOLOGIE. — Les causes de la compression de la moelle sont extrêmement variées : elles comprennent en effet la plupart des affections du rachis et des méninges.

La compression de la moelle peut être brusque, aiguë. Le plus souvent, elle est de cause traumatique et due à une fracture ou à une luxation des vertèbres. Le traumatisme agit parfois sur des vertèbres normales, saines ; parfois aussi un travail antérieur a préparé l'effondrement de la colonne vertébrale : ainsi les déviations vertébrales du mal de Pott ne font leur apparition chez certains malades qu'à la suite d'un traumatisme, et la moelle est comprimée brusquement ; mais le traumatisme n'est pas indispensable à la tuberculose vertébrale pour qu'elle donne lieu à l'affaissement spontané des vertèbres et à la compression aiguë.

En dehors du traumatisme, la compression brusque relève le plus souvent d'une hémorragie, dont la cause est d'ailleurs très variable. Sans entraîner de fracture ni de luxation, le traumatisme peut d'ailleurs se compliquer d'hématorachis; celui-ci peut encore être la conséquence d'un effort violent, d'une hémorragie des méninges rachidiennes ou de la propagation d'hémorragies intra-craniennes. L'hématorachis est une complication des maladies infectieuses à forme hémorragique, telles que la variole.

La rupture d'un anévrysme de l'aorte, d'un abcès, d'un kyste hydatique dans le canal rachidien a encore occasionné la compression aiguë de la moelle.

La *compression lente* est plus souvent observée.

Les causes de compression lente sont très nombreuses : on peut les diviser en quatre groupes.

Les tumeurs d'origine intra-spinale, ou *tumeurs de la moelle*, bien que citées par tous les classiques, doivent être éliminées du cadre de la compression médullaire et méritent d'être étudiées à part. Cependant certaines tumeurs de la moelle (Adamkiewicz) agissent comme de véritables agents de compression.

Tumeurs des méninges. — Les tumeurs bénignes des méninges sont de beaucoup les plus fréquentes. Nées sur la face interne de la dure-mère, sessiles ou pédiculées, leur volume varie d'un haricot à un œuf de pigeon et plus: la forme anatomique la plus fréquente est le sarcome sous ses diverses variétés : le *sarcome fuso-cellulaire*, dense, encapsulé, nettement limité. Il prend son point de départ sur la dure-mère, l'arachnoïde, le tissu sous-arachnoïdien, rarement sur la pie-mère ; résistant d'ordinaire à la coupe, il est parfois creusé de cavités; unique, il se généralise rarement et ne comprime la moelle que sur un petit espace.

Le *sarcome globo-cellulaire* est plus mou, moins résistant, vasculaire, à vaisseaux embryonnaires ; parfois il est circonscrit ; plus souvent il est étendu sur une plus ou moins longue étendue de la moelle qu'il engaine et envahit rapidement de proche en proche ; il provient de la dure-mère, de la pie-mère ou du tissu sous-arachnoïdien.

Le *sarcome névroglique* ne comprend que les cas de Martineau et de Oustaniol (1). Comme tous les gliomes, dérivé de la névroglie, il est formé de petites cellules à noyaux, plongées dans un fin réticulum.

Le *sarcome angiolithique* ou *psammome*, spécial aux méninges cérébrales et médullaires, forme des tumeurs pédiculées, peu volumineuses (3 centimètres sur 1 centimètre et demi) ; nées sur l'arachnoïde et sur les parties postéro-latérales de la moelle, elles sont encapsulées. Formées de cellules aplaties, en couches concentriques, à noyaux petits, avec ou sans vaisseaux, incrustées ou non de sels

(1) Oustaniol, Contribution à l'étude des tumeurs des méninges rachidiennes. Th. de Doctorat, Paris, 1892.

calcaires, elles seraient pour les uns d'origine vasculaire (Cornil et Ranvier), pour les autres d'origine épithéliale (Virchow, Robin).

Le *fibrome* et le *fibro-sarcome* constituent des tumeurs dures, nettement délimitées et encapsulées, et insérées le plus souvent sur la dure-mère, par un pédicule mince qui rend leur extirpation facile.

Le *myxome*, le *fibro-myxome* constituent des tumeurs rares.

Le *lipome* naît rarement de la pie-mère ou du tissu sous-arachnoïdien, parfois du tissu cellulo-graisseux sous-méningé ; remarquable par sa longue étendue et par sa mollesse, il se produit le plus souvent dans le jeune âge. Le lipome peut former des tumeurs complexes : myolipome, myxolipome.

Parmi les tumeurs bénignes exceptionnelles, il faut signaler l'*adénome* (Hodenpyl), le *lymphangiome* (Ziegler, Taube), l'*endothéliome* (Tissier, Collet, Dufour).

Les tumeurs malignes, le *carcinome* et l'*épithéliome*, sont très rares en tant que tumeurs primitives. Le plus souvent elles sont secondaires à un cancer des vertèbres.

Le *tubercule isolé des méninges*, primitif, non secondaire à une lésion méningée, est exceptionnel.

La *syphilis* peut se manifester par une gomme ; le plus souvent elle occasionne une méningo-myélite et sort, par suite, du cadre de cette étude.

Les *kystes hydatiques* des méninges sont rares ; le plus souvent ils sont extra-méningés (Souques) ou même extra-rachidiens, et secondaires à des tumeurs identiques d'autres organes.

De l'analyse des 72 cas de tumeurs des méninges relevés par lui, Oustaniol conclut que l'ordre de fréquence des régions atteintes est le suivant : la région dorsale (32), le *filum terminale* et la queue de cheval (17), la région cervicale (15), la région cervico-dorsale (3), la région dorso-lombaire (3), la région lombaire supérieure (2). Tous les points de la moelle peuvent être comprimés, mais c'est surtout la région postérieure et latérale qui l'est le plus fréquemment (18 fois la partie postérieure seule, 19 fois les portions postéro-latérales, 6 fois les parties latérales); il n'est pas exceptionnel de voir la moelle entourée d'une demi-gouttière postérieure (8 cas) ou d'un manchon complet (6 faits).

A côté des tumeurs méningées, il faut citer parmi les causes possibles de compression de la moelle :

1° La *pachyméningite interne hypertrophique*. Bien qu'elle puisse siéger en un point quelconque de la moelle, elle affecte cependant deux régions de prédilection : en première ligne, la région cervicale —(c'est la pachyméningite hypertrophique cervicale [Gurlt, Charcot et Joffroy] ; en seconde ligne et plus exceptionnellement, la région lombaire (Rendu).

2° La *leptoméningite.*
3° L'*arachnitis calcaire de Vulpian.*

Tumeurs extra-méningées. — Ces tumeurs naissent entre les méninges et le rachis, dans le tissu cellulo-graisseux du canal rachidien. — Très variables, elles sont représentées par :

1° Le carcinome, le plus souvent secondaire à un cancer du sein ; 2° le sarcome : Poulain a observé un cas de compression de la moelle par un sarcome du médiastin ayant détruit la cinquième vertèbre dorsale ; 3° le lipome ; 4° le chondrome ; 5° le kyste hydatique ; 6° les abcès.

Parfois ces tumeurs naissent hors du canal rachidien, et pénètrent dans sa cavité en suivant les trous de conjugaison (kyste hydatique, abcès prévertébraux et particulièrement les abcès rétro-pharyngiens) ou en usant les vertèbres rachidiennes (anévrysme de l'aorte).

Enfin, appartiennent à cette catégorie les tumeurs nées aux dépens des racines rachidiennes et de leurs enveloppes. Au point de vue histologique, on distingue des sarcomes, des fibromes, des fibro-sarcomes, des névromes (Oustaniol).

Sieveking (1) a signalé la compression de la moelle épinière par un neuro-fibrome dans un cas de neuro-fibromes multiples.

Lésions vertébrales. — Les affections du rachis constituent, par elles-mêmes ou par leurs complications, les causes les plus fréquentes de la compression médullaire.

En tête il faut placer le *mal de Pott.* Exceptionnellement la compression résulte de la déviation angulaire, bien que le fait existe et que nous ayons été à même de le constater. Des déformations énormes peuvent ne s'accompagner d'aucun signe de compression, alors que ceux-ci existent sans aucune déformation apparente ; le fait que, en cas de déviation rachidienne, la paraplégie peut disparaître alors que la déviation persiste, démontre la faible importance étiologique de la déviation angulaire. Le mécanisme de la compression pottique est tout autre : au niveau des vertèbres malades, un abcès caséeux se forme, ou un séquestre osseux fait saillie dans le canal rachidien; mais ces faits sont exceptionnels. Plus souvent la tuberculose passe du corps vertébral au ligament vertébral qu'elle dissocie et ulcère ; le pus arrive au contact de la face externe de la dure-mère qui s'enflamme, prolifère, sous forme de champignons volumineux, agents de la compression. C'est donc par l'intermédiaire de la pachyméningite tuberculeuse végétante (Charcot, Michaud) que se produisent habituellement les complications médullaires, contrairement à ce que nous avons vu pour les tumeurs méningées. La compression se fait ici d'avant en arrière, quel que soit d'ailleurs le mécanisme invoqué. Ce n'est que tout à fait exceptionnellement, et

(1) Sieveking, *Jahrb. der Hamburger Staatkrankenanstalt*, 1896.

lorsque la pachyméningite se développe tardivement, après affaissement et soudure des vertèbres, que la compression se fait à la partie postérieure de la moelle (Mac Ewen).

Le *cancer vertébral*, rarement primitif, est le plus souvent secondaire à un cancer du sein, de l'estomac, du testicule, des ganglions prévertébraux. Les vertèbres envahies deviennent molles comme du caoutchouc, la colonne s'infléchit en une courbe à grand rayon, ou elle se tasse, s'affaisse, en comprimant les nerfs à leur passage dans les trous de conjugaison. La paraplégie douloureuse des cancéreux est donc plutôt radiculaire que médullaire. Cependant la moelle elle-même peut être atteinte par un bourgeon cancéreux venu des vertèbres.

Le *mal de Pott syphilitique* de Portal peut entraîner la compression médullaire soit par hyperostose (Michel, Lancereaux), soit par pachyméningite (Remak, Leudet, Darier).

L'arthrite sèche cervicale produit souvent une hypertrophie de l'apophyse odontoïde qui fait saillie dans le canal cervical.

L'enchondrome du rachis peut aussi servir d'agent de compression.

Enfin il faut citer les lésions extra-rachidiennes envahissant secondairement le canal vertébral : anévrysmes, hydatides, etc.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE. — L'état de la moelle épinière est très variable suivant les cas. La compression lente de la moelle, même celle qui a donné lieu à une longue suite de phénomènes cliniques, moteurs, sensitifs, trophiques et sphinctériens, peut ne se révéler à l'examen macroscopique et microscopique que par des lésions très légères (Joffroy, Kadner, Babinski).

Le plus souvent toutefois, la moelle est coudée, aplatie, ou creusée d'une dépression. Sa consistance est molle, plus rarement dure. Au point comprimé, suivant les cas, la moelle est pâle ou injectée ; ce sont surtout les veines qui sont gorgées de sang. A un degré plus accentué, la compression produit une myélite par compression, avec ramollissement nécrobiotique. Dans les compressions lentes, il n'y a jamais solution complète de continuité de la moelle, même quand les méninges antérieures et postérieures semblent accolées; par contre, dans les compressions brusques, traumatiques, la moelle peut être complètement ou incomplètement sectionnée.

Les méninges sont souvent épaissies, adhérentes entre elles ; ou bien elles sont le siège de lésions inflammatoires ou de foyers hémorragiques ; mais ces altérations sont extrêmement variables selon la nature de la compression.

A l'état frais, le microscope révèle dans la moelle, au niveau de la compression et dans les régions avoisinantes, la présence de nombreux corps granuleux, de moins en moins abondants à mesure qu'on s'éloigne du point comprimé.

Sur une coupe, la substance blanche se montre surtout atteinte. La myéline se fragmente en boules et se résorbe. Le cylindraxe, d'abord gonflé, se détruit et disparaît. La névroglie prolifère, comblant les vides. Autour des vaisseaux se développent des foyers de sclérose conjonctive périvasculaire. Dans son ensemble, au point de compression, la moelle se transforme en un tissu de sclérose grise, dure, d'où rayonnent les foyers de dégénérescence secondaire. Elle subit parfois sur une plus ou moins longue étendue la dégénérescence vitreuse ou hyaline : on a signalé la présence de lacunes au niveau de la compression, de cavités et de dilatations du canal de l'épendyme au-dessus et au-dessous.

Au niveau de la compression, les cellules nerveuses commencent d'abord par perdre leurs granulations chromatophiles; la chromatolyse, centrale ou périphérique, est suivie de la hernie et de l'évacuation du noyau; bientôt la cellule s'atrophie dans son ensemble et disparaît.

Les altérations des vaisseaux sont variables et inconstantes : leurs parois sont quelquefois épaissies, les cellules de la tunique externe en voie de prolifération; la gêne apportée dans la circulation veineuse par la compression donne à la moelle un aspect cyanosé, comme a pu le constater Kümmel au cours d'une opération. Fickler, Bielschowsky, ont vu dans le sillon antérieur de la moelle de nombreux fascicules de fibres nerveuses que Fickler regarde comme des fibres de régénération Lorsque la compression siège sur la moelle cervico-dorsale, les cellules de la colonne de Clarke entrent en chromatolyse (Sano (1), Brasch).

L'expérimentation a permis de compléter les résultats de la clinique. Kahler (2) a montré que l'altération des tubes nerveux précède la prolifération névroglique, mais il pense que l'une et l'autre sont dues à l'obstacle que rencontre la circulation lymphatique au niveau de la compression. Rosenbach et Stcherback (3) se rangent à un avis semblable, et pour eux les troubles trophiques sont d'origine mécanique.

Les avis sont très partagés sur la nature des altérations médullaires engendrées par la compression. Pour les uns il s'agit de simples troubles mécaniques occasionnés par la compression des veines et des voies lymphatiques, pour d'autres elles sont la conséquence de l'ischémie, due elle-même à la compression des artères. Pour quelques auteurs elles sont l'indice d'un véritable processus inflammatoire (myélite par compression). On les a envisagées également comme le produit d'un œdème toxique. Schmaus et Biel-

(1) Sano, *Journ. de neurol.*, 1898.
(2) Kahler, *Prager Zeitschr. für Heilk.*, 1882.
(3) Rosenbach et Stcherback, Ueber die Gewebsveränderungen der Rückenmarks in Folge von Compression (*Virchow's Arch.*, Bd CXXII).

schowsky (1) les comparent aux altérations observées dans d'autres

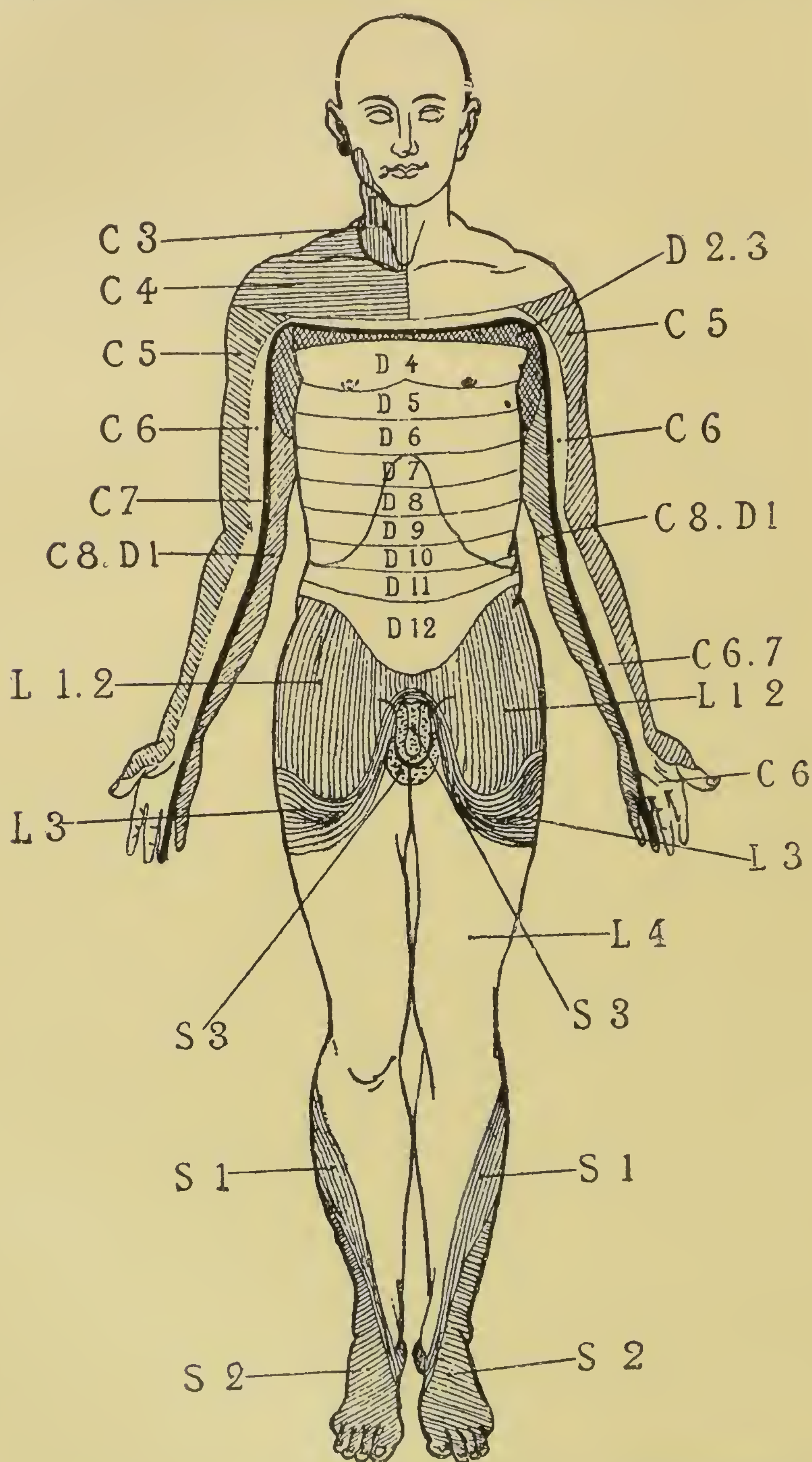


Fig. 17. — Innervation radiculaire de la peau. — Région antérieure (d'après Kocher, 1896).

(1) Bielschowsky, Zur Histologie des Compressionsveränderungen der Rückenmarks bei Wirbelgeschwulsten (*Neurol. Centralbl.*, nos 5, 6, 7, 8,

organes au voisinage d'un infarctus. En somme leur nature n'est pas

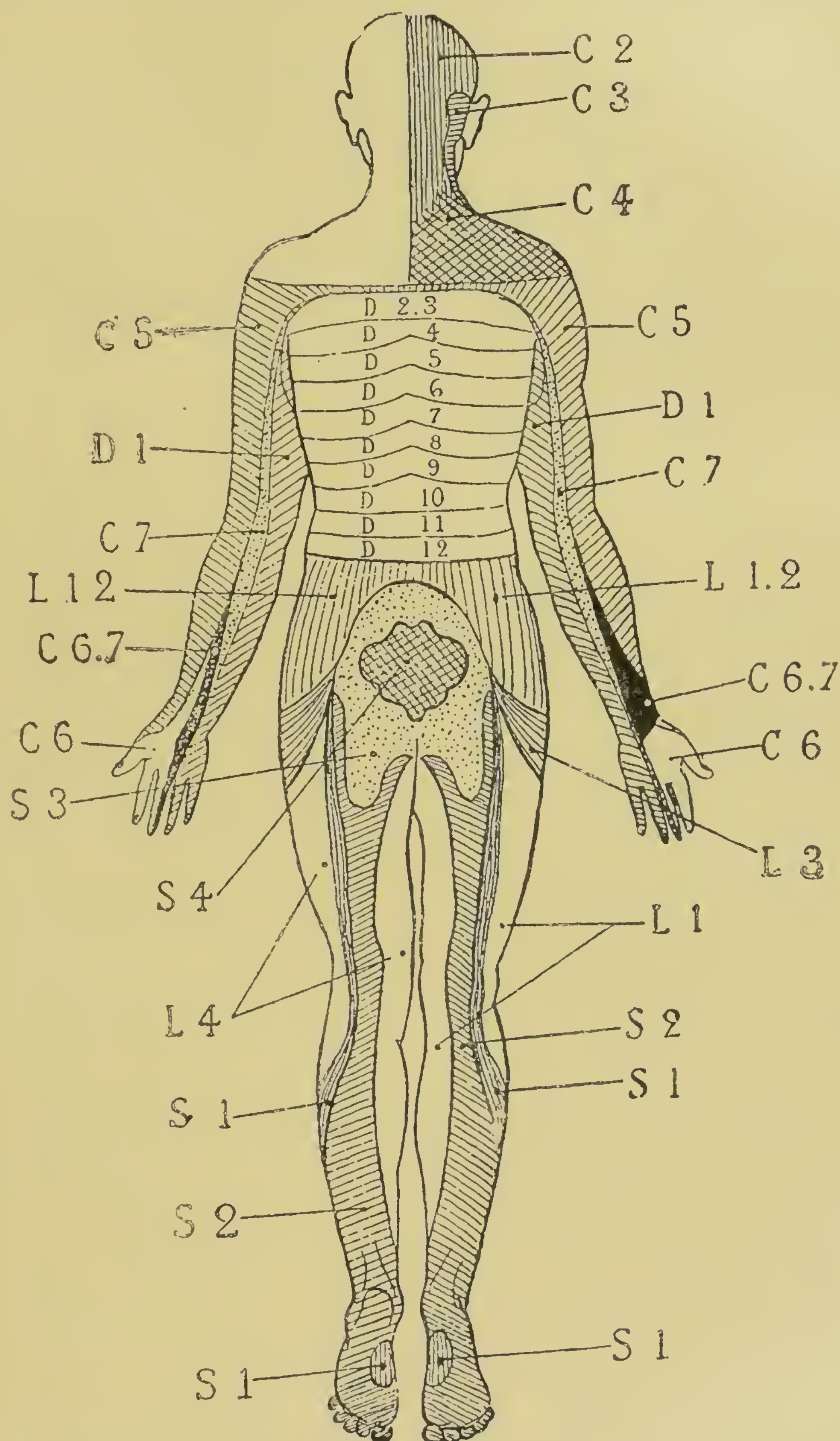


Fig. 18. — Innervation radiculaire de la peau. — Région postérieure (d'après Kocher, 1896).

encore très bien connue, et il est vraisemblable que tous les cas ne

sont pas comparables entre eux, ni au point de vue histologique, ni au point de vue pathogénique.

Malgré une lésion très accentuée de la moelle, le retour des fonctions est encore possible. Charcot l'a observé alors que la moelle était réduite au volume d'un porte-plume. Le mécanisme de ce rétablissement des fonctions n'est pas encore complètement élucidé. On peut admettre avec Charcot qu'il est favorisé par la conservation de quelques tubes au milieu du tissu sclérosé.

SYMPTOMATOLOGIE. — L'évolution symptomatique varie suivant que la compression se produit progressivement et lentement, ou brusquement, d'un seul coup. Dans le second cas, la symptomatologie atteint d'emblée son summum (voy. *Traumatismes de la mœlle*); dans le premier cas, au contraire, les symptômes se succèdent progressivement.

Compression lente. — Les signes de la compression de la moelle ont été rangés en deux groupes, suivant qu'ils relèvent de la moelle elle-même (symptômes intrinsèques) ou de ses racines (symptômes extrinsèques). Les premiers seuls sont capitaux et ne manquent jamais ; les autres sont secondaires et peuvent faire défaut, quand, par exemple, il s'agit d'une tumeur qui comprime directement la moelle en passant entre les racines qu'elle respecte.

Symptômes extrinsèques, radiculaires. — Lorsqu'ils existent, les symptômes extrinsèques dus à la lésion ou à l'irritation des racines et des nerfs rachidiens sont d'ordinaire les premiers en date. Ils revêtent le caractère de pseudo-névralgies, uni- ou bilatérales, extrêmement douloureuses.

Déjà bien mises en valeur par Cruveilhier, ces pseudo-névralgies ont été étudiées par Gull, Vulpian, Leyden, Charcot, etc. Parfois elles s'irradient suivant le trajet d'un nerf, variable d'ailleurs suivant le point de la moelle comprimé. D'autres fois elles sont limitées en un point quelconque du corps et n'affectent aucun rapport avec la distribution nerveuse. Parfois elles se localisent au niveau des articulations. Leur intensité est très différente suivant les cas et varie du fourmillement à la douleur pongitive, lancinante, térébrante, la plus intense que l'on puisse imaginer : certains malades accusent des sensations de chaud, de froid, d'eau coulant le long du membre, etc. Parfois intermittentes, elles sont le plus ordinairement continues, avec paroxysmes souvent nocturnes, ou provoqués par les mouvements, la marche, etc.

Ces névrites par compression s'accompagnent de troubles trophiques vasculaires et cutanés (éruptions phlycténoïdes, escarres) ; l'anesthésie de type radiculaire qui les accompagne affecte certains territoires dont la connaissance permet la localisation exacte de la lésion.

La durée de cette période douloureuse est très variable. Elle se

prolonge pendant des mois et des années, quelquefois pendant toute la durée de la maladie. La compression des troncs nerveux peut en outre amener de l'affaiblissement de la puissance musculaire, et de l'atrophie. On a alors le type parfait de la *paraplégie douloureuse des cancéreux* de Charcot. C'est au début du cancer vertébral que cette variété de paraplégie a été le plus nettement observée (fig. 19 à 22) ; le plus souvent, les douleurs s'atténuent à mesure que les symptômes moteurs apparaissent, et elles finissent par disparaître complètement. Enfin, cette période douloureuse peut manquer, et la maladie s'annonce dès le début par les phénomènes moteurs : les douleurs faisant toujours défaut. Ces différences d'évolution tiennent à la situation de la tumeur et à sa rapidité d'évolution. Ces symptômes douloureux sont dus à la compression des racines postérieures (douleurs irradiées suivant le trajet des nerfs) et à l'irritation douloureuse des méninges enflammées (douleurs localisées).

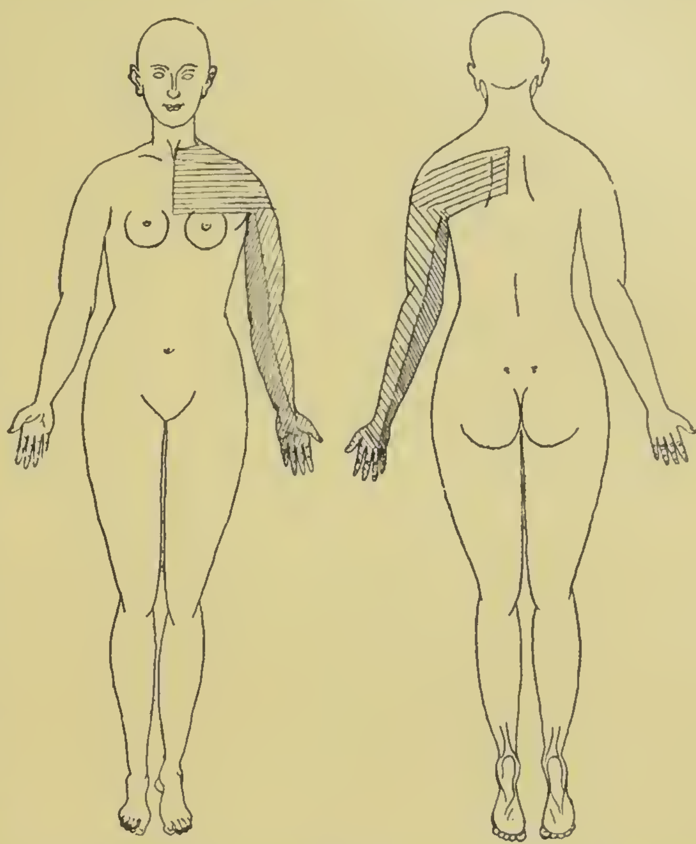


Fig. 19 et 20. — Distribution radiculaire des troubles de la sensibilité tactile dans un cas de cancer vertébral avec compression des racines cervicales inférieures et de la première dorsale, chez une femme de 33 ans, ayant subi trois ans auparavant l'amputation d'un sein cancéreux (à gauche). La sensibilité est complètement abolie à gauche dans le domaine de la septième et de la huitième racine cervicales et de la première dorsale ; elle est seulement diminuée dans le domaine de la sixième, de la cinquième et de la quatrième cervicales. Parésie des muscles de l'avant-bras et de la main, surtout des extenseurs. Atrophie des muscles de l'éminence hypothénar et des interosseux. Troubles sympathiques du même côté ; rétrécissement de la fente palpébrale, enfoncement du globe oculaire, myosis ; hyperémie neuroparalytique de la moitié gauche de la face. Rien à noter dans le membre supérieur droit ni dans les membres inférieurs. (Salpêtrière, 1901.)

Symptômes intrinsèques, médullaires. — La participation de la moelle se traduit essentiellement par la paralysie motrice et sensitive. La paralysie porte, surtout au début et pendant longtemps, presque exclusivement sur la motilité (Ollivier d'Angers, Vulpian). Elle s'établit peu à peu, progressivement, atteint toutes les portions du corps qui tirent leur innervation motrice de la partie de la moelle sous-jacente

à la lésion, et remonte de la périphérie du membre vers le centre; exceptionnellement, elle s'établit brusquement. Les membres inférieurs sont plus souvent paralysés que les membres supérieurs; ceux-ci sont atteints lorsque la compression porte sur la région cervicale. Les sphincters vésical et anal peuvent être aussi intéressés : de là la rétention d'urine et la constipation, ou bien l'incontinence des urines et des matières. Tantôt la paralysie est flasque; les divers segments des membres jouissent l'un sur l'autre d'une mobilité anormale et l'amplitude de leurs mouvements passifs est augmentée. Le plus souvent la paraplégie est spasmodique; les membres sont alors en contracture, rigides et plus ou moins immobilisés; les mouvements passifs sont impossibles ou limités. Les membres inférieurs sont en adduction, les genoux accolés; le malade avance à petits pas, sans détacher franchement les pieds, dont la pointe traîne sur le sol; en même temps, un déhanchement spécial lui donne l'aspect de la démarche d'un gallinacé. Parfois les membres sont complètement immobilisés, le malade marche au moyen de béquilles et le corps se meut d'un seul coup, comme un pendule. D'autres fois, enfin, la station debout et la marche sont impossibles.

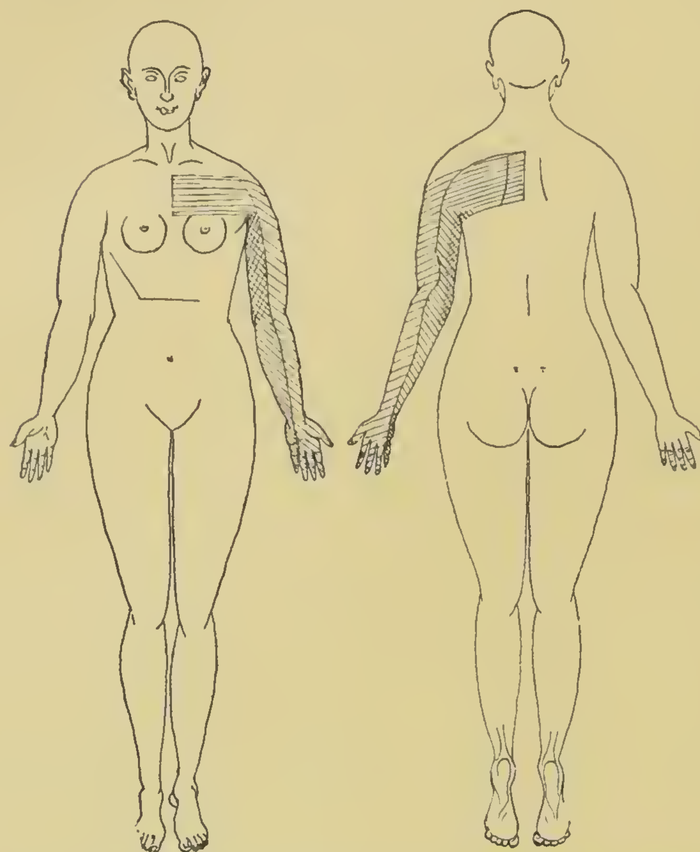


Fig. 21 et 22. — Distribution radiculaire des troubles de la sensibilité douloureuse et thermique chez la malade de la figure précédente. Cette malade ressent en outre des douleurs extrêmement vives, à caractère lancinant, dans le bras gauche, et la pression du plexus brachial dans le creux sous-claviculaire ainsi que dans le creux axillaire est très douloureuse.

L'état des réflexes tendineux dans les compressions de la moelle est un des points les plus discutés de la symptomatologie. Les auteurs classiques admettent que, dans la compression de la moelle, les réflexes sont d'abord diminués (paralysie flasque), puis au bout d'un mois, un mois et demi, ils réapparaissent pour s'exagérer ensuite, annonçant l'imminence de la contracture. Avec la paralysie spasmodique, l'exaltation des réflexes tendineux persiste; elle est due à la

dégénérescence des faisceaux pyramidaux. A la période terminale les réflexes pourraient disparaître.

On admet généralement, avec Bastian (1890), que l'interruption complète de la moelle cervicale inférieure ou dorsale entraîne une paralysie absolue de la motilité et de la sensibilité. Cette paralysie est et reste flasque pendant toute la durée de la maladie, malgré la dégénérescence des faisceaux pyramidaux; les réflexes tendinenx sont abolis. Si la lésion de la moelle est incomplète, la sensibilité persiste, la paralysie est spasmodique et les réflexes sont exagérés. Les observations sur lesquelles s'appuie cette opinion sont maintenant nombreuses : parmi les premières en date nous citerons celles de Kadner, de Wass, Kahler et Pick, Bastian, Schwartz, Tooth, Thornburn, etc. Bruns (1893) a confirmé cette thèse par une observation avec examen histologique complet, qui prouve que la paraplégie flasque peut être produite par une interruption complète de la moelle cervico-dorsale, et cela malgré l'intégrité de la moelle et des nerfs lombaires, ainsi que des muscles des membres inférieurs. Cependant Kadner a publié un cas de compression incomplète de la moelle avec abolition des réflexes, et des observations semblables ont été rapportées par Babinski, Habel, Lambret, Minor, etc.

La paraplégie flasque avec abolition des réflexes n'appartient donc pas exclusivement à l'interruption complète de la moelle, et les cas de compression simple de la moelle cervico-dorsale peuvent se présenter avec les mêmes symptômes cliniques que les cas de lésion transversale complète de la moelle (Van Gehuchten) (1). Le seul élément de diagnostic entre les deux est l'état de la sensibilité. Celle-ci persiste, à quelque degré que ce soit, s'il s'agit d'une lésion incomplète ; dans le cas contraire l'interruption peut être considérée comme totale, bien que Habel relate un cas dans lequel l'examen microscopique a montré qu'il y avait lésion incomplète, malgré une anesthésie totale (Van Gehuchten) (2).

Van Gehuchten a proposé de diviser en quatre types la paraplégie par compression médullaire : 1° la paraplégie spasmodique avec exagération des réflexes sans troubles de la sensibilité; 2° la paraplégie flasque avec abolition des réflexes sans troubles sensitifs; 3° la

(1) Van Gehuchten, Le mécanisme des mouvements réflexes (*Journal de neurol.*, 1897).

(2) Dans ce cas de Habel, l'état de la sensibilité osseuse n'a pas été recherché. Or on ne peut parler d'anesthésie totale que lorsque cette sensibilité a également disparu. L'un de nous a observé (*Séméiologie du système nerveux*, tome V de la *Pathologie générale* du professeur Bouchard, p. 963, fig. 257 et 258) un cas de paraplégie avec contracture empêchant toute espèce de mouvement volontaire, avec anesthésie totale pour tous les modes de sensibilité superficielle et profonde, sauf pour la sensibilité osseuse. Chez cette malade, les réflexes tendineux étaient exagérés et, si l'état de la sensibilité osseuse n'avait pas été recherché, on aurait pu voir dans ce cas une exception à la loi qui veut que toute paraplégie avec anesthésie absolue soit une paraplégie flasque avec abolition des réflexes tendineux.

paraplégie flasque avec abolition des réflexes et dissociation syringomyélique de la sensibilité ; 4° la paraplégie flasque avec abolition des réflexes et anesthésie complète.

Cette classification est quelque peu schématique et incomplète. Ainsi la paraplégie spasmodique peut s'accompagner de dissociation syringomyélique ou d'anesthésie très marquée; il suffit en outre qu'il persiste un très léger degré de sensibilité profonde pour que la paraplégie reste spasmodique.

Les troubles objectifs de la sensibilité peuvent faire défaut pendant toute la durée de la maladie, que la marche de l'affection ait été très rapide (Abercrombie) ou très lente (Hutchinson, Lacrouville, Cruveilhier, Gérin-Rose, Hardy).

Le plus souvent ils apparaissent après les troubles moteurs ; parfois ils sont contemporains.

La sensibilité objective est altérée : au début il peut exister parfois un retard des perceptions, puis leur intensité diminue, et à l'hypoesthésie succède progressivement l'anesthésie complète, quand la partie centrale de la moelle est détruite.

Cette anesthésie se manifeste pour tous les modes de sensibilité et aussi bien pour la sensibilité superficielle que pour la sensibilité profonde ; elle peut parfois apparaître d'abord à la périphérie du membre et remonter progressivement vers la racine. Avec cette anesthésie objective (qui, d'ailleurs, peut manquer), peuvent coïncider les pseudo-névralgies de la première période, constituant ainsi le type de l'anesthésie douloureuse.

L'anesthésie s'installe progressivement, frappant d'abord le tact, puis la température ; la sensibilité à la douleur persisterait la dernière, au moins dans le mal de Pott (Michaud). Mais cet ordre n'a rien d'immuable. Charcot a vu la sensibilité thermique disparaître la première. Van Gehuchten (1) a relevé la dissociation syringomyélique de la sensibilité (conservation du tact avec anesthésie thermique et douloureuse). Son travail est basé sur les observations de Bruns, Van Gehuchten (1897), Vines (1898), Edsall (1898), Marinesco (1898), Van Gehuchten (1899). A ces observations nous ajouterons celle de Dejerine (2) (1898).

Van Gehuchten attribue cette dissociation syringomyélique, ainsi du reste que Brissaud, à la lésion du faisceau de Gowers; mais, ainsi que nous l'avons fait remarquer, cette hypothèse ne s'accorde pas avec les données de l'anatomie pathologique et de la physiologie (voy. p. 456).

Des troubles trophiques, le plus important est l'escarre. Elle siège sur tous les points qui dans le décubitus sont soumis à la pression : sacrum, fesse, trochanter, malléole. Précoces ou tardives, les escarres sont surtout graves comme portes ouvertes à l'infection. Les articulations sont le siège d'arthrites, d'hydarthrose. L'atrophie

(1) Van Gehuchten, *Sem. médicale*, 1899.
(2) Dejerine, *Progrès médical*, 1898, t. I.

musculaire, assez fréquente, relève de la névrite périphérique ou de la poliomyélite antérieure. Les troubles vaso-moteurs sont communs : pâleur et refroidissement, ou rougeur et élévation de température, œdèmes. Les troubles anaux et viscéraux sont fréquents.

La compression de la moelle se traduit cliniquement par des formes différentes suivant le siège de la lésion.

Compression de la moelle cervicale supérieure. — Sous ce nom, on comprend la compression des quatre premières paires cervicales. La lésion siège très haut, au niveau des trois premières vertèbres cervicales, entre le bulbe et le renflement cervical.

Les pseudo-névralgies affectent la nuque, le cou et l'épaule, respectant la face innervée par le trijumeau ; sur ces territoires, la sensibilité diminue sous tous ses modes et va même jusqu'à disparaître ; le phrénique est douloureux sur tout son trajet. Si la paralysie prédomine d'un côté, on voit apparaître un torticolis douloureux, des tics du cou ; la lésion bilatérale de la moelle entraîne la paralysie de la rotation, de la flexion et de l'extension de la tête ; les muscles du cou sont plus ou moins atrophiés.

La paraplégie atteint les quatre membres ; dans bon nombre de cas, elle est plus intense aux membres supérieurs qu'aux membres inférieurs : on a expliqué le fait par la situation plus excentrique dans le cordon latéral de la moelle des fibres pyramidales qui se rendent aux membres supérieurs. Les membres supérieurs sont contracturés, les bras rapprochés du tronc, les avant-bras en demi-flexion sur les bras, les doigts fortement fléchis dans la paume de la main, la main fléchie sur l'avant-bras. La contracture est, dans certains cas, tellement développée qu'il est impossible de la corriger et d'ouvrir les doigts du malade. La contracture idio-musculaire est exaltée, la percussion du tendon olécranien ou des tendons des radiaux détermine un mouvement brusque du membre supérieur, mais d'autant moins ample que la contracture est plus forte. Chez d'autres malades, la contracture est à peine appréciable et seules l'exagération des réflexes tendineux, une diminution de force musculaire, la trépidation épileptoïde de la main permettent de faire le diagnostic. Il existe quelques modifications de la sensibilité sur les membres et sur le tronc. L'état des membres inférieurs n'est pas sensiblement différent de celui qui sera décrit à propos de la paraplégie dorsale. Les troubles sphinctériens sont inconstants.

Deux caractères sont propres à la compression de cette région de la moelle : le ralentissement du pouls et la paralysie du phrénique. Charcot insistait sur le pouls lent permanent avec attaques syncopales et épileptiformes. Bien que l'on puisse voir des convulsions épileptiformes généralisées dans la compression de toute région de la moelle (Michaud), ces accidents sont cependant d'autant plus fréquents qu'on se rapproche davantage de la première racine cervi-

cale (Brown-Séquard). Les altérations du phrénique se traduisent par du hoquet, des vomissements; la paralysie du diaphragme est spéciale à cette région. Enfin, Vulpian a insisté sur les troubles de la circulation de la face, des yeux et même de tout le corps.

Compression de la moelle cervicale inférieure. — Lorsque le renflement cervical (cinquième, sixième, septième, huitième racines cervicales et première dorsale) est comprimé, les symptômes paralytiques apparaissent quelquefois tout d'abord aux membres supérieurs; ils peuvent même s'y localiser, lorsque la lésion reste superficielle (pachyméningite cervicale), mais le fait est fort rare.

Les pseudo-névralgies affectent les nerfs des bras, suivant le trajet de ces nerfs ou plutôt suivant le trajet des racines rachidiennes.

Les paralysies motrices des membres et du cou affectent le même type que dans la forme précédente; elles sont parfois assez bizarres dans leur évolution, frappant un bras, puis une jambe d'un côté; puis le bras et parfois la jambe de l'autre côté. Progressivement la paralysie envahit les quatre membres. Lorsque la compression a détruit le névraxe, la paraplégie spasmodique devient paraplégie flasque : il y a anesthésie totale, abolition des réflexes, troubles sphinctériens. La paralysie des membres supérieurs se complique toujours d'un certain degré d'atrophie, soit par la destruction partielle des groupes cellulaires qui forment les origines du plexus brachial, soit par compression et atrophie des racines antérieures.

Lorsque la compression s'exerce au niveau des cinquième, sixième et septième racines cervicales, l'atrophie musculaire occupe les muscles de la racine du membre : deltoïde, biceps, brachial antérieur, long supinateur, sus- et sous-épineux, et le faisceau claviculaire du grand pectoral. C'est le type de la paralysie radiculaire supérieure du plexus brachial, ou type Duchenne-Erb.

Lorsque la lésion intéresse la moelle au niveau de la huitième racine cervicale et de la première dorsale, l'aspect clinique se rapproche de celui de la paralysie radiculaire inférieure, type Klumpke : respectant le moignon de l'épaule, elle se localise sur les muscles des éminences thénar et hypothénar, les interosseux, les fléchisseurs de la main.

La *paralysie du centre cilio-spinal* ou de ses fibres centrifuges qui suivent la première racine dorsale se traduit par du myosis, le rétrécissement de la fente palpébrale et la rétraction du globe oculaire. Dans plusieurs cas de compression, cette forme clinique a été observée : 1° l'observation d'Oppenheim (1) : à la paralysie brachiale inférieure (mains et avant-bras) s'associent des symptômes oculo-pupillaires (myosis, rétrécissement de la fente palpébrale) dus à un sarcome de la colonne vertébrale ; 2° celle de Cousot (2) : carie verté-

(1) Oppenheim, *Berliner klin. Woch.*, 1895.
(2) Cousot, communiquée par Nuel à l'Académie de médecine de Bruxelles (*Sem. méd.*, 1896, p. 507).

brale chez une enfant, comprimant le premier segment dorsal, entraînant le myosis, la rétraction du globe oculaire, le rétrécissement de la fente palpébrale et la paralysie des vaso-moteurs de la face du même côté. Il en est de même chez la malade des figures 19 et 20.

Heubner (1) a publié trois observations semblables : dans le premier cas il s'agissait d'un ostéo-sarcome; dans le second, d'un mal de Pott; dans le troisième, d'une tumeur. Bruns (2) a observé un cas analogue où la compression était due à un cancer secondaire.

Enfin, la paralysie affecte toutes les racines du plexus cervical : c'est la paralysie radiculaire totale. En dehors des cas de pachyméningite, ces faits sont exceptionnels.

La sensibilité est souvent intacte, quand la compression agit surtout sur la partie antérieure de la moelle. Affecte-t-elle les parties postérieures, les troubles de la sensibilité apparaissent; l'anesthésie occupe les membres inférieurs, le tronc et les membres supérieurs. Elle varie un peu comme topographie et comme intensité, suivant que la compression agit sur la moelle seule ou simultanément sur les racines, mais inégalement. Quand la lésion est située à la partie supérieure du renflement cervical, l'anesthésie se limite en haut par une bande correspondant à la base du cou; si la lésion est placée plus bas, la limite supérieure de l'anesthésie descend sur le membre supérieur, mais elle est toujours figurée par des lignes longitudinales parallèles au grand axe du membre et correspondant aux zones de distribution radiculaire (voy. fig. 19 à 22).

Compression de la moelle dorsale. — Les douleurs occupent le tronc et se manifestent sous forme de ceinture, d'étau douloureux. D'après la limite supérieure de l'anesthésie, on réussit à préciser assez exactement le niveau de la compression.

La paralysie frappe les membres inférieurs et les muscles du tronc sous-jacents à la lésion; les réflexes patellaires et achilléens sont exagérés, on observe la trépidation épileptoïde du pied et de la rotule, il y a de la rétention d'urine ou de l'incontinence, les membres sont contracturés et le signe de Babinski existe. L'anesthésie est incomplète et quelquefois dissociée.

Lorsque l'interruption de la moelle est totale, on observe au contraire le tableau de la paralysie flasque avec abolition des réflexes et de la sensibilité. Les troubles des sphincters sont d'autant plus intenses que la compression se rapproche davantage du renflement lombaire.

Dans beaucoup de cas les réflexes tendineux des membres supérieurs sont exagérés (Dejerine et Egger, Crocq). Dans certains cas la contracture peut être variable d'un moment à l'autre : quelques malades sont contracturés en extension pendant la nuit, en flexion pendant la journée.

(1) Heubner, *Charité Annalen*, 1895.
(2) Bruns, *Arch. für Psychiatrie*, XXXI, 1898.

Compression de la moelle dorso-lombaire (renflement lombaire). — Lorsque la compression siège au niveau du renflement lombaire, les irradiations douloureuses se font sentir aux reins, à l'abdomen, le long des nerfs lombaires, et surtout sous forme de névralgie sciatique ou crurale, uni- ou bilatérale. Ces troubles douloureux disparaissent après la période de début.

La paralysie peut rester flasque à toutes les périodes de la maladie, si l'interruption est complète ou si les centres réflexes (deuxième à quatrième segments lombaires) sont détruits ; sinon, les réflexes sont exagérés et la contracture apparaît. Le réflexe crémastérien (premier segment lombaire) est aussi aboli ; mais le réflexe du tendon d'Achille (cinquième segment lombaire et premier segment sacré), dont le centre est plus bas, est conservé et, d'après Grasset, pourrait même être exagéré.

Les troubles sphinctériens, anal et vésical, varient suivant les cas. Quand les centres correspondants sont détruits, il y a de l'incontinence d'urine vraie ; au cas contraire, on observe d'abord la rétention, puis l'incontinence par regorgement. Ces troubles urinaires sont particulièrement graves par suite du danger constant des infections urinaires ascendantes.

Lorsque la compression est légère, l'atrophie musculaire est à peine prononcée : la paralysie prédomine sur l'atrophie ; on note seulement de l'amaigrissement. Lorsque la compression est plus profonde, les centres trophiques des muscles ou les racines peuvent être partiellement ou complètement détruits : l'atrophie se combine alors avec la paralysie. Il n'y a d'ailleurs ni œdème, ni maux perforants, si ce n'est à une période avancée. Les escarres ne se produisent qu'aux points de pression.

A la période d'état, à la paralysie s'ajoute une anesthésie dont la limite supérieure varie, comme pour les autres régions de la moelle, avec le niveau de la compression : elle est par conséquent un élément précieux de diagnostic du siège de la lésion. Il faut se rappeler aussi que dans le cas de compression de la moelle lombaire — et la même réflexion s'applique à la moelle sacrée — la limite supérieure de l'anesthésie ne correspond pas nécessairement au niveau de la région médullaire comprimée, car, par suite de la direction très oblique en bas des racines à ce niveau, la compression atteint des racines qui tirent leur origine d'une région beaucoup plus élevée de la moelle épinière. C'est là une particularité qui ne s'observe pas dans les compressions de la moelle cervicale ; ici, en effet, la direction des racines se rapproche beaucoup plus de l'horizontale. (Voy. fig. 16, p. 505.)

Compression de la moelle sacrée (cinquième lombaire, première et deuxième sacrées). — Les douleurs siègent surtout dans le domaine du sciatique.

L'anesthésie occupe la partie externe et postérieure de la cuisse, de la jambe et du pied, les fesses et la région sacrée ; elle s'arrête à

la limite inférieure de la zone de distribution cutanée de la quatrième racine lombaire (voy. fig. 17 et 18, p. 516 et 517).

La paralysie frappe les muscles de la région postérieure de la cuisse (biceps, demi-membraneux, demi-tendineux), les muscles fessiers, les muscles de la jambe et du pied.

Les déformations varient suivant la prédominance de la paralysie et de l'atrophie sur tel ou tel groupe musculaire. La paralysie peut exister seule pendant un certain temps, mais lorsque les racines antérieures sont dégénérées ou que les cellules des cornes antérieures s'atrophient, l'atrophie musculaire apparaît. Celle-ci peut être plus marquée d'un côté que de l'autre.

Lorsque le groupe antéro-externe de la jambe est plus pris que les autres groupes musculaires, et c'est là le cas le plus ordinaire, le pied est pendant, équin, la pointe tournée vers le sol : celle-ci est tournée en bas et en dedans (varus-équin), si le jambier antérieur est moins atrophié que les autres muscles ; si c'est au contraire le long péronier latéral qui est le plus épargné, la pointe est tournée en dehors (valgus) ; lorsque ce muscle est atrophié, le pied s'aplatit (pied plat). L'abduction et la rotation de la cuisse sont difficiles ou même impossibles (paralysie des muscles fessiers), le malade éprouve de la gène pour monter les escaliers, pour porter un fardeau. La déformation du pied (pied équin) oblige le malade à stepper. La flexion de la jambe sur la cuisse (demi-membraneux, demi-tendineux, biceps) est plus ou moins abolie, etc.

Les réflexes anal et vésical sont altérés. Le plus souvent il y a rétention d'urine et des matières fécales ; mais la miction est parfois impérieuse, et le malade ne peut résister au besoin. La constipation est opiniâtre. Les fonctions génitales sont ou exagérées (priapisme) ou abolies (impuissance). Souvent l'impuissance succède au priapisme.

Le réflexe cutané plantaire est aboli, ainsi que le réflexe du tenseur du fascia lata (Brissaud). Le réflexe du tendon d'Achille (première sacrée) disparaît. Le réflexe patellaire est conservé ou même exagéré.

Compression du cône médullaire (troisième, quatrième et cinquième segments sacrés). — Cette étude des lésions du cône médullaire a surtout été faite dans ces dernières années. Les observations suivies d'autopsie en sont encore peu nombreuses, et, parmi elles, il en est quelques-unes qui concernent des lésions proprement dites du cône médullaire n'ayant rien à voir avec la compression.

Les anatomistes limitent le cône sacré entre la dernière paire sacrée et la première coccygienne. Pour eux, le cône médullaire ne comprendrait que la partie coccygienne de la moelle. Müller (1) fait remonter sa limite supérieure beaucoup plus haut, et ajoute à la région coccygienne les trois dernières paires sacrées (troisième,

(1) Müller, *Deut. Zeitschr. für Nervenkrank.*, XIV.

quatrième et cinquième), se basant sur la structure histologique de la région, et surtout sur l'absence des faisceaux pyramidaux (1). S'appuyant surtout sur la clinique, Raymond (2) fait descendre la limite supérieure au-dessous de la troisième sacrée, et comprend sous le nom de *cône médullaire* les deux dernières paires sacrées et la région coccygienne. Cette limitation est acceptée par la plupart des cliniciens.

La symptomatologie de cette forme clinique est des plus simples. Le cône médullaire innerve la partie la plus inférieure du tronc, c'est-à-dire les fesses, le sacrum et le coccyx, le périnée, la partie terminale du rectum et les muscles du périnée.

Si la moelle est comprimée au niveau de la troisième racine sacrée, l'anesthésie occupe les fesses, le sacrum, le coccyx, le périnée, le scrotum et la verge chez l'homme, la région des grandes lèvres chez la femme. Elle descend le long de la partie médiane de la face postérieure des cuisses sous forme d'un triangle très allongé, dont la base est au pli fessier, continu avec l'anesthésie des fesses, et dont la pointe s'éteint au voisinage du creux poplité (anesthésie en selle).

Cette anesthésie porte sur tous les modes de la sensibilité ; parfois, il y a dissociation, et la thermo-anesthésie coexiste avec la conservation de la sensibilité tactile. Le plus souvent, il n'existe pas de douleurs spontanées.

La motilité des membres inférieurs est parfaite. Tous les mouvements sont possibles, sans ataxie et avec une force normale. Il n'y a pas trace d'atrophie musculaire. Cependant les fesses sont souvent aplaties et molles.

Les réflexes rotuliens sont le plus souvent normaux, parfois un peu exagérés. Le réflexe du tendon d'Achille est normal ; il n'existe pas de trépidation épileptoïde du pied. Le réflexe bulbo-caverneux ou réflexe d'Onanoff serait aboli (Blumenau).

La constipation est opiniâtre. La rétention d'urine est très accentuée, avec miction impérieuse; parfois, il y a incontinence des urines et des matières par paralysie des sphincters. Dès le début des accidents, on est obligé de sonder le malade; la sonde entre librement dans la vessie, mais son contact n'est pas perçu par le sujet. Le passage des matières fécales ne provoque de même aucune sensation, et il peut arriver au malade de les laisser échapper sans en avoir conscience.

Les érections sont supprimées. Parfois, le malade a des éjaculations involontaires, mais elles ne sont pas perçues.

La compression du cône médullaire ne donne pas lieu d'ordinaire

(1) Ce dernier argument ne doit pas être pris en considération, car les fibres du faisceau pyramidal croisé descendent jusqu'à l'extrémité supérieure du filum terminale (Dejerine et Thomas).

(2) Raymond, *Clin.*, T. I.

à des symptômes aussi purs et aussi localisés que les lésions proprement dites du cône médullaire (intra-spinales). En effet, il est tout à fait exceptionnel que, outre le cône médullaire, les racines lombaires (deuxième, troisième, quatrième et cinquième) et les racines sacrées qui sortent du canal rachidien au-dessous du cône médullaire ne soient pas englobées dans la compression. Par conséquent les symptômes sont d'ordinaire ceux de la compression de la queue de cheval.

Compression de la queue de cheval. — A proprement parler, la compression de la queue de cheval n'appartient pas aux affections de la moelle et devrait être rapprochée de la névrite périphérique, et en particulier des paralysies radiculaires des plexus lombaire et sacré, dont elle peut présenter les principaux caractères. Cependant, comme elle reconnaît les mêmes causes générales que la compression de la moelle, comme sa symptomatologie se confond souvent avec celle de la compression du cône médullaire, elle sera décrite ici.

Sous le nom de *queue de cheval*, on comprend l'ensemble des racines sacrées et coccygiennes et des trois dernières racines lombaires. En effet, la deuxième lombaire sort du canal rachidien au niveau du cône terminal, et toute compression siégeant au-dessous de ce niveau la respecte (voy. fig. 16, p. 505).

Il est parfois presque impossible de dire si la lésion intéresse les racines médullaires ou le segment de moelle qui leur donne naissance (Bechterew). La preuve en est dans le fait de Erb qui diagnostique chez un malade une lésion de la queue de cheval, alors que Schultze (1), à l'autopsie pratiquée sept ans après, trouve une lésion de la moelle lombaire. Témoin encore le fait de Bechterew (2) où le malade présente pendant la vie tous les symptômes d'une affection de la queue de cheval, alors que l'autopsie révèle une lésion du cône médullaire. Cependant ce diagnostic est souvent possible.

La paraplégie est flasque dès le début et reste flasque pendant toute la durée de la maladie. Les mouvements actifs sont très limités et douloureux; le pied est en équinisme forcé, tombant, ballant, sans contracture.

L'atrophie musculaire est précoce, rapide et très accentuée. Elle frappe presque tous les muscles du membre inférieur, et dans ceux du groupe antéro-externe de la jambe elle se manifeste par un méplat ; les muscles de la face antérieure de la cuisse, innervés en partie par la deuxième racine lombaire, sont cependant relativement épargnés. Les masses musculaires du mollet, des cuisses, de la fesse sont atrophiées, molles, de consistance pâteuse. Le malade est paralysé proportionnellement à son atrophie.

Les muscles sont quelquefois agités de secousses et de tremble-

(1) Schultze, *Arch. für Psychiatrie*, T. XIV.
(2) Betcherew, *Deutsche Zeitschr. für Nervenheilkunde*, T. XV.

ments fibrillaires et sont envahis à la longue par les rétractions fibro-tendineuses. Ce sont ces rétractions auxquelles se joint celle de l'aponévrose plantaire, qui plus tard fixent le pied et les orteils dans leur position vicieuse.

La force musculaire est très diminuée; la résistance aux mouvements passifs est presque nulle.

Le réflexe du tendon d'Achille est toujours aboli ; le réflexe patellaire l'est également si la lésion porte sur la troisième racine lombaire. Il est par contre conservé si la lésion siège plus bas. Le réflexe cutané plantaire, le réflexe crémastérien disparaissent progressivement.

Au début de la maladie, lorsque la marche est encore possible, on observe un steppage très manifeste. A mesure que la paralysie et l'atrophie augmentent, la marche devient impossible et le malade est confiné au lit.

La sensibilité subjective est très altérée. Le malade accuse des douleurs très intenses dans les membres inférieurs. Ces douleurs sont constantes et ne laissent au malade aucun répit ni le jour ni la nuit; elles sont entrecoupées de paroxysmes extraordinairement violents, sous forme de lancées douloureuses, véritables douleurs fulgurantes, de sensations de torsion, de broiement des membres. Elles siègent d'ordinaire à la région sacro-lombaire et s'irradient vers les membres inférieurs, en suivant de préférence le trajet du sciatique. La pression de la région sacrée est souvent douloureuse ; par contre, la pression des nerfs des membres inférieurs ne l'est pas.

La recherche de la sensibilité objective démontre une diminution de tous les modes de sensibilité, et cette hypoesthésie évolue vers l'anesthésie complète. Les douleurs persistant, on a alors le tableau clinique parfait de l'anesthésie douloureuse.

La limite supérieure de l'anesthésie répond à la limite inférieure de l'innervation de la deuxième lombaire. On peut par conséquent observer une anesthésie complète et totale de tout le tégument cutané des membres inférieurs, limitée sur les fesses en arrière par une ligne courbe à convexité supérieure et passant en avant par la réunion du tiers supérieur avec les deux tiers inférieurs des cuisses. Le périnée, l'anus, les organes génito-urinaires sont également anesthésiés. A la limite supérieure de l'anesthésie, il existe assez souvent une zone d'hyperesthésie.

Les troubles vaso-moteurs sont très fréquents; la peau est froide, parfois légèrement cyanotique. Les tissus sont souvent distendus par un œdème dur, chronique, prenant et gardant mal l'empreinte du doigt. Cet œdème peut masquer plus ou moins l'atrophie musculaire qui est toujours très prononcée.

Les réactions électriques des muscles et des nerfs sont altérées, et dès le début de l'affection la réaction de dégénérescence est manifeste.

Les sphincters sont troublés dans leur fonctionnement. L'incon-

tinence d'urine s'établit avec ou sans rétention : le malade baigne constamment dans ses urines, d'où les dangers d'escarrification et d'infection cutanée et urinaire. La constipation est de règle, parfois il y a incontinence des fèces.

Aux points de pression, fesses, talons, trochanters, les escarres apparaissent, facilitées dans leur production par la macération de la peau dans l'urine qui la baigne constamment.

La symptomatologie des compressions de la queue de cheval est différente suivant l'étendue de la compression, suivant le nombre et le siège des racines intéressées; d'où les topographies variables de l'anesthésie douloureuse, de l'amyotrophie et de la paralysie. (Voy. fig. 16, 17 et 18.)

La lésion est le plus souvent bilatérale : les deux côtés peuvent être alors également atteints, ou bien il y a prédominance sur un côté. Parfois même la lésion est franchement unilatérale (Katsaras, Raymond).

La distinction de la compression de la partie supérieure de la queue de cheval d'avec la compression du cône médullaire proprement dit est d'autant plus difficile à faire que, dans ce dernier cas, les racines de la queue de cheval participent en général à la compression. Quant au diagnostic des lésions primitives du cône médullaire, et dans l'espèce il s'agit en général d'hématomyélie, il est facile à établir. Ici en effet, comme dans toutes les lésions en foyer de la moelle épinière, les douleurs si intenses, dues à la compression des racines, font défaut; l'anesthésie se présente souvent sous forme de dissociation syringomyélique, il n'y a pas de paralysie des membres inférieurs et la topographie de l'anesthésie est limitée au domaine des deux dernières paires sacrées et du nerf coccygien.

Hémi-compression de la moelle (syndrome de Brown-Séquard). — Quand la compression n'agit que sur une moitié de la moelle, le syndrome de Brown-Séquard est réalisé (voy. plus haut, p. 482). Il n'y a pas lieu d'y insister à nouveau ici.

Section complète de la moelle. — La compression de la moelle arrive rarement à la section complète de l'organe. Celle-ci ne se produit guère que dans les cas de compression brusque par fracture ou luxation. Lorsque l'interruption de la moelle est complète, la paraplégie spasmodique devient paraplégie flasque, l'anesthésie est totale.

DURÉE. — PRONOSTIC. — TERMINAISON. — La durée et le pronostic de la compression médullaire varient essentiellement avec la nature de l'agent causal.

La mort arrive par des procédés multiples.

Elle peut tenir à la maladie elle-même et le malade meurt dans la cachexie, ou il succombe à une localisation nouvelle de l'agent morbide (tuberculose viscérale consécutive à un mal de Pott).

Plus souvent la mort relève des symptômes mêmes et des complications : l'infection urinaire ascendante est un danger toujours à redouter. Les escarres de décubitus causent le plus grand nombre des décès.

Enfin la mort peut être due à une affection intercurrente : pneumonie, tuberculose pulmonaire.

Cependant la mort n'est pas fatale, et dans certains cas et de par la nature de la maladie (mal de Pott, tumeur bénigne), l'affection est curable avec ou sans reliquats.

DIAGNOSTIC. — Diagnostic de la compression. — A. Au début de la compression lente, le diagnostic est souvent très difficile et le clinicien, induit en erreur par les douleurs, prend les pseudo-névralgies pour des névralgies sans gravité, et diagnostique un lumbago, une sciatique, une névralgie intercostale, une névralgie cervico-brachiale. La bilatéralité des douleurs devra toujours attirer l'attention du côté de la moelle épinière : l'examen du rachis révélera parfois une déformation ou une douleur localisée, et un examen attentif du malade permettra le plus souvent de faire le diagnostic.

On devra au préalable éliminer toute cause de compression du nerf dans son trajet hors du trou de conjugaison : tumeur, anévrysme, affection du bassin, etc.

B. A la période de paralysie, le diagnostic ne peut guère prêter à confusion que pendant la période de paralysie flasque.

La *myélite diffuse* a une évolution plus rapide. Les symptômes moteurs apparaissent dès le début, et il n'existe pas une première période exclusivement douloureuse. L'atrophie musculaire et les autres troubles trophiques sont rapides et très accentués.

Les *paraplégies de cause névritique* (alcool, infection), bien que douloureuses, affectent moins l'apparence de névralgies; les troncs nerveux, les masses musculaires sont douloureux à la pression ; l'atrophie musculaire est précoce et très accentuée; les sphincters sont en général respectés ; les troubles de la sensibilité n'ont pas une topographie radiculaire ; la cause de l'affection aidera encore au diagnostic. Enfin l'évolution est tout autre et jamais il n'y a d'élément spasmodique.

La *paraplégie du tabes* est très rare. L'évolution des accidents et l'existence des symptômes cardinaux du tabes (incoordination motrice, signe d'Argyll-Robertson, signe de Romberg, paralysies oculaires dissociées) permettront facilement le diagnostic.

C. La paraplégie spasmodique de la compression médullaire est d'ordinaire facile à reconnaître, quand on connaît l'évolution des symptômes présentés par le malade.

La *myélite transverse* a pour elle son étiologie (maladie infec-

tieuse, presque toujours la syphilis), sa production le plus souvent rapide, l'intégrité relative de la sensibilité.

Dans sa forme spinale, la *sclérose en plaques* est parfois difficile à différencier. Mais en présence du tremblement, du nystagmus, le diagnostic devient plus facile. Dans les formes paraplégiques de la sclérose insulaire, l'absence de troubles sensitifs est le meilleur élément de diagnostic.

La *sclérose latérale amyotrophique* frappe d'abord les membres supérieurs. Le début par les membres inférieurs est rare; le diagnostic s'appuie sur l'absence de troubles sensitifs, l'intégrité des sphincters.

La *syringomyélie* débute le plus souvent par les membres supérieurs. L'atrophie domine et précède la paralysie, les troubles de la sensibilité sont dissociés.

L'*hystérie* peut prêter à confusion, surtout quand elle revêt les caractères du mal de Pott hystérique avec plaque sacrée hyperesthésique. Mais la paraplégie se développe brusquement après un traumatisme insignifiant ou après une attaque convulsive (Brodie, Charcot, Souques) (1), les troubles sensitifs sont plus intenses, massifs, respectant les organes génitaux et le sacrum (Souques); les réflexes et les sphincters sont normaux, l'atrophie musculaire est rarement prononcée, quoique le fait puisse s'observer (Klumpke). L'existence des stigmates de la névrose, l'action curative des agents esthésiogènes et de la suggestion sous ses différentes formes confirment le diagnostic.

Diagnostic étiologique. — La compression médullaire étant établie, il faut en reconnaître la cause.

La première chose à faire est de pratiquer un examen minutieux du rachis, de sa mobilité, de sa sensibilité. S'il existe une déviation du rachis, deux affections surtout peuvent la produire.

Le *mal de Pott* présente une déviation souvent angulaire, d'autres fois à grande courbure, avec douleur à la pression, hyperesthésie cutanée, et immobilisation soit réflexe soit par soudure du rachis. Les troubles douloureux subjectifs sont peu accentués. La tuberculose frappe de préférence les jeunes sujets et évolue lentement. La paraplégie peut guérir. Enfin on peut retrouver d'autres localisations du bacille tuberculeux.

Le *cancer vertébral* frappe surtout les gens âgés, mais cette règle est loin d'être absolue. La déformation est rarement angulaire. Les douleurs occupent le premier plan de la symptomatologie (paraplégie douloureuse), dont elles forment un des éléments essentiels. La cachexie est rapide; de plus, le cancer vertébral est le plus souvent secondaire au cancer du sein, de l'utérus, de l'estomac.

Exceptionnellement la déviation rachidienne est due à un ané-

(1) Souques, Syndromes hystériques simulateurs des maladies organiques de la moelle épinière. Th. de Paris, 1891.

vrysme, un abcès, un ostéome, une exostose. Les anévrysmes, les abcès, les kystes, produisent le plus souvent des accidents brusques et surprennent le malade en pleine santé.

Souvent la colonne vertébrale ne présente aucune déviation. Cependant il faudra encore penser à la possibilité d'un mal de Pott, que révéleraient la rigidité de la colonne vertébrale, la douleur localisée au rachis, l'hyperesthésie rachidienne à la chaleur.

En dehors de ces cas, reconnaître les différentes causes de compression médullaire que nous avons indiquées est souvent impossible. L'étude complète du malade peut quelquefois aider au diagnostic, mais le plus souvent ce diagnostic ne peut être porté avec certitude. Il faut s'efforcer autant que possible de reconnaître si la tumeur est bénigne ou maligne : outre l'importance pronostique, ce diagnostic est de conséquence au point de vue de l'intervention chirurgicale.

Diagnostic de l'étendue de la lésion. — En présence d'un cas de compression médullaire, il est important de reconnaître si, au niveau de la compression, la lésion occupe toute l'épaisseur de la moelle ou seulement une partie, si la lésion est totale ou partielle. La section transversale complète de la moelle est caractérisée par une paralysie complète et totale de la motilité et de la sensibilité et l'abolition des réflexes. — Par contre, on reconnaît l'existence d'une lésion médullaire partielle aux caractères suivants : la sensibilité est plus ou moins altérée, mais n'est pas complètement abolie, les réflexes tendineux sont conservés ou exagérés, souvent enfin les phénomènes moteurs ou sensitifs prédominent plus ou moins d'un côté.

TRAITEMENT. — Une compression brusque par fracture ou luxation est justiciable du traitement chirurgical et réclame la réduction de la fracture ou de la luxation. Dans le mal de Pott, la compression médullaire peut être prévenue par un corset plâtré.

Lorsque la compression existe depuis longtemps, il faut d'abord en reconnaître la cause et le siège précis. Une trépanation rachidienne en supprimant une esquille osseuse, en obviant à une déformation du rachis, peut rendre des services. Cependant les résultats ne sont guère encourageants. En 1893, Chipault relève « une douzaine de guérisons et le double d'améliorations sur plus de 150 cas : sur les 110 cas restants, plus de 80 morts constatées au moment de la publication des faits ». Relevant les cas publiés plus récemment, Kirmisson (1) admet l'intervention comme favorable dans les cas de fracture des arcs vertébraux, de luxation, de plaie par armes à feu. Mais, dans les fractures du rachis, la moelle est broyée plutôt que comprimée; cette compression d'ailleurs se ferait par les corps vertébraux eux-mêmes : l'enlèvement des lames vertébrales ne

(1) Kirmisson, Rapport sur l'état actuel de la chirurgie du rachis (*Congrès de chir.*, 1894).

peut donner aucun résultat, et s'attaquer aux corps vertébraux eux-mêmes constitue, malgré Urban et Chipault, une opération pleine de difficultés et qui ne serait pas sans dangers. Par contre, la fracture au-dessous de la première vertèbre lombaire, n'intéressant que la queue de cheval, peut être suivie de guérison. — Contre la paraplégie pottique, l'intervention a donné quelques résultats heureux, mais aussi que de désastres! (Kirmisson.) Chipault restreint l'indication opératoire à « la paraplégie par abcès froid, la paraplégie par compression médullaire fongueuse directe, la paraplégie par pachyméningite devenue scléreuse et définitive »; malheureusement il ne dit pas comment on peut faire ces différents diagnostics (Kirmisson). Thornburn tire les indications opératoires : 1° d'une aggravation rapide des symptômes en dépit du traitement; 2° de la présence de symptômes qui menacent directement l'existence.

Plus récemment Wachenhusen (1), sur 35 cas de compression de la moelle par spondylites, relève 27 succès (dont 15 rétablissements complets, 5 améliorations durables et 7 améliorations passagères) et 8 morts. Il rappelle en outre trois cas heureux de Hutchinson, Willis, Smith.

Schultze (2) fit opérer par Schede une femme de quarante-neuf ans, qui depuis neuf ans présentait une paraplégie complète avec troubles de la sensibilité par compression médullaire au niveau de la huitième racine dorsale. La tumeur extra-durale enlevée, la faiblesse vésicale diminua la première, la sensibilité s'améliora; rapidement se montrèrent des traces de motilité : après trois semaines tous les mouvements étaient possibles, et la guérison complète était probable. — Ce cas serait à rapprocher de l'observation II de Lichtheim-Mickulicz.

Lorsque la lésion est intra-rachidienne et due à une tumeur, le traitement antisyphilitique doit être essayé. S'il échoue, l'idée d'une intervention chirurgicale peut s'imposer. Si la compression est très localisée, si la tumeur est supposée bénigne, si elle est facilement abordable, l'intervention peut donner des résultats, surtout quand on opère à une époque assez rapprochée du début de la maladie, alors que la compression n'a pu encore entraîner des lésions définitives de la moelle.

Dans les cas favorables, la sensibilité revient assez vite dès les premiers jours qui suivent l'opération (sixième jour [Horsley], deuxième [White], un à trois jours [Mac Ewen]). — Le retour de la motilité est plus tardif (huitième jour [White, Mac Ewen], treizième jour [Horsley]); elle apparaît d'abord à l'extrémité des membres et remonte vers la racine; en même temps disparaissent l'exagération des réflexes et la contracture; les sphincters reprennent leurs fonctions.

(1) Wachenhusen, *Beitr. zur klin. Chir.*, T. XVII, 1.

(2) Schultze, *Soc. des naturalistes et médecins des provinces rhénanes*, décembre 1898.

D'après la statistique d'Oustaniol, « les résultats sont des plus favorables en ce qui concerne les tumeurs bénignes et les productions inflammatoires circonscrites d'origine méningée. Si l'on passe aux néoplasmes extra-méningés de plus gros volume et à marche rapide, la proposition doit être renversée ». — En ce qui concerne les tumeurs malignes des vertèbres, les résultats sont tellement déplorables qu'il vaut mieux renoncer à les enlever (Kirmisson). Sur 23 cas de tumeurs malignes des méninges opérés, Kirmisson relève 15 morts.

Le traitement médical, en dehors du traitement antisyphilitique, est purement palliatif et s'adresse à la douleur et à l'état général du malade.

Il ne faut jamais oublier qu'une antisepsie rigoureuse, qu'une propreté méticuleuse du malade sont de rigueur. On évite ainsi l'infection urinaire et les escarres avec leurs conséquences fatales.

ACCIDENTS MÉDULLAIRES AU COURS DU MAL DE POTT.

Par son voisinage avec les méninges spinales, la moelle épinière et les racines médullaires, la tuberculose du rachis entraîne souvent des phénomènes nerveux dont l'étude trouve sa place ici.

HISTORIQUE. — Si la tuberculose vertébrale était déjà connue par beaucoup de médecins, c'est à Percival Pott (1779-1783) que revient le mérite d'avoir montré nettement les rapports de la paralysie des membres inférieurs avec la gibbosité. — Ollivier (d'Angers) a repris cette étude des accidents nerveux du mal de Pott ; il convient aussi de faire une place spéciale à Charcot (1) et à Michaud (2).

ANATOMIE PATHOLOGIQUE. — Les lésions destructives du mal de Pott frappent le plus souvent le corps de la vertèbre, mais elles peuvent aussi se montrer sur une quelconque de ses parties constituantes, — elles entraînent des déformations du rachis et en particulier la gibbosité; — malgré cela, le canal vertébral et les trous de conjugaison ne sont pas toujours rétrécis et conservent même souvent leur calibre normal.

La compression de la moelle par les os du rachis est plutôt rare (Bouvier) (3). Cette compression osseuse a été vérifiée plusieurs fois (Vulpian, Geffrier, Schmaus, Kraske, Lannelongue, Fürstner), Chipault (4) en cite deux cas personnels : dans l'un, la moelle était totalement sectionnée par l'arête du corps vertébral; dans l'autre, elle était écrasée par un volumineux séquestre, énucléé dans le canal

(1) Charcot, *Œuvres complètes*, t. II.
(2) Michaud, Sur la méningite et la myélite dans le mal vertébral. Th. de Paris, 1871.
(3) Bouvier, Maladies de l'appareil locomoteur, 1858.
(4) Chipault, *Traité de chirurgie* de Le Dentu et Delbet, t. IV, p. 931.

rachidien par les vertèbres sus- et sous-jacentes qui s'étaient rapprochées. Des cas analogues ont été rapportés par Fickler, Guibal, Spiller, Long et Machard (1). Il nous a été donné également de constater une fois le fait.

Plus souvent la compression médullaire est produite par un abcès par congestion. Tous les chirurgiens ont vu des paraplégies pottiques diminuer ou disparaître après l'ouverture d'un abcès ou son apparition au dehors. — Parfois il s'agit de compression par les fongosités qui végètent dans l'espace péridural intra-rachidien; pour Chipault, ces végétations ne peuvent agir sur la moelle qu'après avoir effacé l'espace libre qui sépare la dure-mère de la moelle, et rarement leur volume est suffisant pour atteindre ce résultat : Chipault ne l'a constaté que trois fois.

Dans l'immense majorité des cas, les phénomènes nerveux observés relèvent de l'envahissement de l'espace péridural et des méninges par le processus tuberculeux, c'est-à-dire de la périméningite et de la méningite tuberculeuses. Observée déjà par Ollivier (d'Angers), Louis, Nichet, Tarignot, Gull, Etcheverria, cette méningite a été bien étudiée surtout par Charcot et Michaud.

La méningite tuberculeuse débute au niveau du foyer vertébral. Le ligament vertébral postérieur s'ulcère ; la matière tuberculeuse pénètre dans le canal rachidien et s'étend sur la dure-mère en hauteur et en largeur. Elle est constituée d'abord par des fongosités végétantes qui, parties du corps vertébral, s'implantent sur la face externe de la dure-mère où elles végètent. Dans leur évolution, ces végétations se ramollissent et forment d'abord de petites collections purulentes, réunies plus tard en un vaste abcès froid, communiquant avec un abcès par congestion extra-rachidien, et au milieu du pus il n'est pas rare de rencontrer des séquestres osseux : c'est la pachyméningite externe caséeuse ; ou bien la fongosité s'organise, se sclérose et se transforme en un tissu qui rappelle l'aspect du sarcome ; le tissu graisseux péridural s'enflamme à son tour et se transforme en un réseau de fibres conjonctives et de cellules embryonnaires : la dure-mère se trouve ainsi épaissie et entourée d'une gangue épaisse et fibreuse.

Quelle que soit l'évolution de cette périméningite, elle aboutit à la compression de la moelle et des racines et entraîne des troubles nerveux. Cette théorie de la compression médullaire a été soutenue par Etcheverria, Charcot, Michaud, Courjon. Les végétations tuberculeuses compriment surtout la région antérieure et la région latérale de la moelle. Celle-ci, déviée et diminuée de volume, réagit par un travail inflammatoire portant indistinctement sur la substance grise et sur la substance blanche : c'est la myélite transverse. Le réticulum fibrillaire s'épaissit ; des corps granuleux apparaissent, les

(1) E. Long et A. Machard, Contribution à l'étude des causes de la paraplégie dans le mal de Pott (*Revue neurol.*, 15 avril 1901).

tubes nerveux sont isolés les uns des autres par l'épaississement de la névroglie ; les cellules nerveuses sont atrophiées, les cornes antérieures interrompues, divisées ; la substance nerveuse est disloquée, tortueuse, irrégulière (Michaud, Denucé). Cependant il est rare que, même dans les cas de sclérose très avancée, on ne retrouve pas quelques groupes de fibres et de cellules intactes. Quand la sclérose est très avancée, on voit alors se développer les divers types classiques de dégénérescences secondaires ascendantes et descendantes.

La dure-mère résiste d'ordinaire à l'envahissement tuberculeux. Les fongosités prolifèrent à sa face externe, mais sa face interne reste lisse et brillante comme à l'état normal; Il est exceptionnel de la voir participer au processus, et, dans ce cas, la lésion de la face interne est toujours beaucoup moins accentuée que la périméningite. Elle se manifeste soit par des fausses membranes, soit par un semis de granulations tuberculeuses dans la cavité arachnoïdienne (Vulpian, Cornil, Letulle). Lorsque les méninges molles sont envahies elles peuvent l'être de deux façons : l'infiltration par les éléments embryonnaires est soit nodulaire, soit infiltrée. Ces deux aspects répondent aux myélites diffuses nodulaires et aux myélites diffuses infiltrées (Raymond). L'infiltration embryonnaire peut être assez considérable sans altérer profondément les éléments parenchymateux de la moelle (Oddo et Olmer) (1).

Alors même que la lésion semble localisée, que la compression paraisse s'exercer sur une fraction bien limitée de la moelle, les opérations pratiquées par les chirurgiens (Chipault, White, Kirmisson, Kraske, Colman, Gangolphe) ont montré que les lésions sont diffuses et s'étendent parfois fort loin au-dessus et au-dessous du siège de la compression. Dans le cas de Long et Machard, elles atteignaient même leur maximum dans les segments situés au-dessus de la région comprimée.

Cette conception de la compression médullaire directe n'a pas été acceptée par tous les auteurs (Erb, Kahler, Elliott, Krœger). Ils ne retrouvèrent pas la myélite et parfois rencontrèrent une moelle augmentée de volume. Pour Ziegler, les accidents nerveux résultent alors, non plus de la compression de la moelle, mais de la *compression de ses vaisseaux afférents* : d'où l'anémie de la moelle suivie de ramollissement ; — Kahler croit à la *compression des vaisseaux efférents*, des veines et surtout des lymphatiques.

Récemment Fickler (2), se basant sur onze cas anatomo-pathologiques, a étudié très en détail l'état de la moelle dans le mal de Pott. Il confirme la notion de l'envahissement et la prolifération de la face

(1) Oddo et Olmer, Note histologique sur les myélites tuberculeuses (*Soc. de neurol.*, 18 avril 1901).

(2) Fickler, Studien zur Pathologie und path. Anat. der Rückenmarkscompression bei Wirbelcaries (*Deut. Zeitschr. für Nervenheilkunde*, 1889, Bd. XVI).

externe de la dure-mère sous l'action du bacille tuberculeux, tandis que les autres membranes internes sont respectées. Mais les vaisseaux de celles-ci et de la moelle elle-même présentent des altérations : rétrécissement des artères, stase veineuse, dégénérescence hyaline, surtout des petits vaisseaux, thrombose. Les lymphatiques contiennent de nombreux corps granuleux; les espaces lymphatiques de la moelle sont dilatés, de là l'œdème de la moelle. Les fibres nerveuses présentent trois formes différentes de dégénérescence : tantôt la gaine de myéline est plus ou moins fortement dilatée; tantôt le cylindraxe est fortement épaissi, et ce par petits foyers en rapport avec des altérations des vaisseaux; tantôt, et cela se produit dans les cas de thrombose soudaine des vaisseaux, il existe de petits foyers de ramollissement. — Les cellules nerveuses présentent tous les degrés de la chromatolyse, avec dégénérescence hydropique et pigmentaire. La névroglie présente une infiltration hydropique. Pour Fickler, la pathogénie des lésions serait la suivante : épaississement épidural, comprimant les vaisseaux lymphatiques spinaux; trouble circulatoire lymphatique; ischémie générale par compression des vaisseaux des racines; ischémie locale par altération des vaisseaux; destruction de la moelle par embolie et thrombose, entraînant à sa suite les dégénérescences secondaires classiques.

Plus récemment on a nié le rôle de la compression directe ou indirecte.

Pour Schmaus (1), l'œdème ne serait pas seulement d'origine passive, mais aussi un *œdème septique* dû aux ptomaïnes bacillaires. Cet œdème, en persistant, entraînerait un processus inflammatoire aboutissant à la sclérose. En introduisant dans l'espace épidural des fragments de tissu tuberculeux, le même auteur n'a obtenu une myélite que dans 3 cas sur 12.

D'autres auteurs attribuent la lésion médullaire à l'artérite et à la lymphangite tuberculeuses, la rapprochant ainsi de la paraplégie syphilitique. Notons enfin, à titre exceptionnel, la leptoméningite tuberculeuse avec foyer d'hématomyélie observée par Raymond.

Chipault admet, d'après neuf faits personnels, une solution éclectique. La lésion médullaire peut être une lésion par compression soit par les os, soit par les fongosités; d'autres fois il s'agit d'une lésion par œdème. Dans quatre autopsies, il a observé de l'œdème par artérite et phlébite des vaisseaux périduraux englobés par les fongosités : l'œdème est alors régulier, la moelle libre dans son fourreau dural, et le rachis sans grande courbure; — ou encore il s'agit d'une élongation de la moelle, et l'œdème est irrégulier, en chapelet ou en sablier, coexistant avec une grande courbure vertébrale. — Enfin, dans un très petit nombre de faits, il existe de la myélite tuberculeuse,

(1) Schmaus, Die Compressions-myelitis bei Karies der Wirbelsaüle; Wiesbaden, 1890.

d'ordinaire macroscopique avec tubercule de la moelle, plus rarement microscopique par artérite tuberculeuse intra-médullaire.

Brissaud admet que la moelle, fixée en haut et en bas par des adhérences pachyméningitiques, cède sur un segment intermédiaire, et sa dislocation est approximativement proportionnelle à l'amincissement du segment étiré. La réduction et l'éparpillement de la substance grise sont le résultat de l'élongation. Tout est disjoint en apparence, mais les mailles du réseau, quoique n'ayant plus leur forme, gardent leurs anastomoses, et très peu d'entre elles sont rompues. La disparition des tubes est incomplète. Quelques-uns ont gardé leur gaine de myéline; la plupart des autres ont conservé la vitalité de leur cylindraxe. Cette opinion de Brissaud n'est encore qu'une hypothèse.

Aussi fréquemment que la moelle, les racines sont atteintes dans le mal de Pott. D'ordinaire, les trous de conjugaison conservent leurs dimensions normales; la compression des racines par les os est exceptionnelle et se fait alors par esquille ou séquestre. Quand elle existe, la compression se fait d'ordinaire par les fongosités, la pachyméningite, l'hypertrophie ganglionnaire : cette compression aboutit à l'atrophie des racines. Toutefois il est assez remarquable que, malgré une pachyméningite intense, les racines peuvent rester saines. Plus souvent, au contact des fongosités qui l'entourent, le nerf s'enflamme. Le tissu conjonctif et la névroglie se vascularisent et prolifèrent; les cellules conjonctives se multiplient; les cellules embryonnaires s'organisent en tissu conjonctif adulte qui tend à la sclérose, et étouffe les tubes nerveux qu'il enserre. A la névrite interstitielle primitive succède la névrite parenchymateuse (mais l'inverse peut se produire, ou les deux évoluent simultanément). Cette névrite radiculaire entraîne à sa suite les dégénérescences classiques.

Cette compression radiculaire n'a d'ordinaire qu'une importance secondaire, mais parfois c'est à elle qu'il faudrait rapporter les paraplégies (Brissaud), en particulier dans les cas où l'examen microscopique de la moelle n'a montré aucune lésion des faisceaux blancs ni des cellules (Mirallié (1), Verger et Laubié) (2). Mais cette interprétation ne pourrait s'appliquer qu'aux cas dans lesquels la lésion siège très bas et comprime les racines lombaires et sacrées.

Les ganglions rachidiens, par contre, se laissent facilement envahir par les granulations tuberculeuses : ils s'hypertrophient, puis se ramollissent et ne présentent plus dans leurs alvéoles que des amas granuleux jaunâtres ou de la matière caséeuse (Denucé).

Évolution régressive des lésions. — Les lésions peuvent aboutir à la guérison. Les fongosités périméningitiques subissent la transformation scléreuse (très fréquente) ou la transformation calcaire (trè rare).

(1) Mirallié, *Gaz. méd. de Nantes*, 1898.
(2) Verger et Laubié, *Progrès méd.*, 27 janvier 1900.

La fibrose prédomine sur la fonte caséeuse ; les granulations tuberculeuses sont envahies par un tissu fibreux qui, en se développant, entraîne la production d'une plaque fibreuse préméningée, qui joue, par rapport à la moelle, le rôle d'agent compresseur (Jaboulay, Chipault). Limitée à la partie antérieure de la moelle, elle fixe la dure-mère à la face postérieure du corps de la vertèbre; en arrière du sac dural se trouve alors un espace libre dans lequel s'accumule du tissu graisseux très abondant. D'autres fois la virole scléreuse fait le tour des méninges, leur formant une gangue tantôt peu, tantôt très adhérente (Chipault).

Les racines peuvent se régénérer. La régénération des éléments nerveux à travers le tissu de sclérose avait été déjà signalée par Michaud dans un cas. Dans un cas de Raymond, les racines, autrefois comprimées par des fongosités, étaient devenues le siège de véritables névromes analogues à ceux que l'on observe dans les nerfs périphériques en voie de régénération. Des névromes ont également le tissu médullaire pour point de départ : ils occupent soit le sillon antérieur de la moelle et les méninges (Fickler), ou siègent même en plein tissu médullaire (Obs. de Touche, Thomas et Lortat-Jacob) (1).

En résumé, la pathogénie des accidents nerveux qui viennent compliquer le mal de Pott n'est pas la même pour tous les cas, et d'ailleurs les constatations anatomiques ne sont pas toujours comparables.

Dans une première catégorie de faits, ces accidents reconnaissent comme cause la *compression de la moelle* soit par les corps vertébraux, soit par la pachyméningite externe caséeuse : les altérations observées du côté de la moelle sont en partie la conséquence directe de la compression exercée soit sur le parenchyme médullaire, soit sur ses vaisseaux afférents et efférents (sanguins et lymphatiques), mais elles peuvent être considérées aussi comme primitives.

En effet, dans une autre catégorie de faits, la tuberculose vertébrale évolue sans comprimer la moelle, sans provoquer d'altérations vasculaires pouvant rendre compte des modifications survenues dans le parenchyme médullaire : celui-ci paraît s'être enflammé pour son propre compte, simultanément, mais indépendamment de la tuberculose des os, qui n'est intervenue qu'en déversant sur la moelle des agents septiques ou toxiques. Il s'agit en quelque sorte de myélite au cours du mal de Pott. Celle-ci peut revêtir divers types anatomiques : celui de la *myélite parenchymateuse* (Philippe et Cestan) (2), caractérisée par les altérations cellulaires et cylindraxiles; les cylindraxes sont hypertrophiés, opaques, irréguliers, tuméfiés ; celui de la *myélite mixte*

(1) Touche, Thomas et Lortat-Jacob, Des troubles radiculaires de la sensibilité et des névromes de régénération au cours du mal de Pott (*Soc. de neurol.*, 4 juillet 1901).

(2) Philippe et Cestan, Principales formes histologiques et histogenèse de la myélite tuberculeuse (*Soc. de neurol.*, décembre 1899).

caractérisée par les lésions précédentes auxquelles s'ajoute une prolifération interstitielle primitive ou secondaire plus ou moins intense, quelquefois même des altérations vasculaires : le degré de participation de l'élément parenchymateux, de l'élément interstitiel et de l'élément vasculaire est très variable. Enfin, on peut encore observer la transformation hyaline de la moelle sur une hauteur plus ou moins grande (Thomas et Hauser) (1). Les méninges molles sont épaissies et malades suivant les cas, mais la leptoméningite n'est pas constante.

On peut donc se demander à juste raison si, dans les cas où la moelle a été réellement comprimée, les lésions observées ne sont pas tout à la fois d'origine mécanique et inflammatoire. Quoi qu'il en soit, au point le plus malade, la moelle est quelquefois transformée en tissu lacunaire (Dejerine et Théohari) (2). Dans un cas, Thomas et Hauser ont constaté la présence de cavités au-dessus et au-dessous de la compression (fig. 23 à 27); l'une d'elles se prolongeait assez haut au-dessus de la lésion centrale et présentait les caractères des cavités syringomyéliques. Des formations lacunaires et la dilatation du canal de l'épendyme ont été également vues par Dupré et Delamare (3).

Dans un troisième groupe de faits, les accidents nerveux sont dus à l'association des lésions médullaires et radiculaires ou même à des lésions presque exclusivement radiculaires.

Dans un dernier groupe, l'examen anatomique de la moelle est négatif malgré l'existence de pachyméningite (Mirallié, Tuger et Lauber,

Fig. 23 à 27. — Coupes transversales de la moelle dans un cas de mal de Pott chez une jeune fille âgée de vingt-trois ans, du service de l'un de nous, ayant succombé après douze ans de paralysie. — Paraplégie totale des membres inférieurs avec exagération des réflexes, contracture, abolition de la sensibilité sur les membres inférieurs dans tous ses modes au-dessous du genou. Au-dessus du genou, simple diminution. Troubles sphinctériens peu accusés. Coloration par la méthode de Weigert-Pal. Grossissement neuf diamètres. Les lésions primitives siègent au niveau de la 1re lombaire (fig. 24) et de la 12e dorsale (fig. 25), à ce niveau la moelle est de la grosseur d'un porte-plume : elle est bouleversée et presque complètement détruite. En effet, à l'examen microscopique, elle est réduite à de la substance amorphe, sauf de chaque côté, au niveau du bord postéro-latéral, où il existe une plaque de sclérose névroglique dans laquelle on peut distinguer encore quelques fibres à myéline appartenant aux cordons postérieurs. En outre, au niveau de la 1re lombaire, il subsiste quelques fibres qui dessinent le contour des cornes postérieures et de rares fibres dans les cordons antéro-latéraux. Les racines antérieures sont en grande partie dégénérées. La méningite est intense, surtout en avant du sillon antérieur. Au-dessus de cette lésion, on peut suivre une cavité (fig. 26 et 27) occupant la corne postérieure jusqu'au niveau de la partie inférieure de la 9e racine dorsale ; au-dessous (fig. 23), il existe également des cavités dans les cordons postérieurs, sur toute la hauteur de la 2e racine lombaire. (A. Thomas et G. Hauser, Cavités médullaires et mal de Pott. *Revue neurologique*, 1901, n° 3.)

(1) Thomas et Hauser, Cavités médullaires et mal de Pott (*Revue neurol.*, 15 février 1901).

(2) Dejerine et Théohari, *Journ. de phys. et de path. générale*, 1898.

(3) Dupré et Delamare, Pachyméningite hémorragique et myélite nécrotique et lacunaire tuberculeuses, sans mal de Pott. Paraplégie flasque apoplectiforme (*Revue neurol.*, 1901).



Fig. 23.



Fig. 24.



Fig. 25.



Fig. 26.



Fig. 27.

Long). Il faut rapprocher ces faits des paraplégies curables au cours du mal de Pott.

SYMPTOMATOLOGIE. — Le mal de Pott peut s'annoncer par des troubles sensitifs et moteurs avant que n'apparaisse aucune déformation du rachis (Ollivier d'Angers).

Le début de l'affection se fait d'ordinaire par des phénomènes douloureux spontanés, qui constituent un des symptômes cardinaux de cette période.

Spontanées, les douleurs revêtent le plus souvent le caractère des pseudo-névralgies. Irradiées suivant le trajet d'un tronc nerveux du cou, du tronc (intercostales, lombaires, en ceinture) ou d'un membre (névralgie sciatique, crurale), elles ont une marche progressive et envahissante ; unilatérales au début, elles deviennent bientôt bilatérales; d'un nerf, elles passent sur le nerf voisin et s'étendent peu à peu à tous les nerfs d'une région. Leur acuité est très variable et les malades usent à leur égard des comparaisons les plus diverses : morsure, constriction, coup de couteau, arrachement, élancements, sensation de froid, de chaud; parfois même elles revêtent le caractère des douleurs fulgurantes.

Les douleurs sont en général continues; mais elles présentent des exacerbations parfois spontanées et fréquentes la nuit, rendant tout sommeil impossible ; plus souvent les accès sont provoqués par un effort, un mouvement brusque, la marche, etc. Parfois, mais non toujours, l'examen objectif permet de déceler les points classiques douloureux des névralgies.

Chez quelques malades, elles se produisent par crises et reviennent par intermittences ; suivant les cas et suivant leur siège, elles ont pu faire croire à des coliques hépatiques, néphrétiques, à des crises gastriques (Imberdis).

D'autres fois, la douleur spontanée se fait sentir au niveau des articulations, de préférence au genou, véritable névralgie de l'articulation, exagérée par le mouvement et forçant le malade à l'immobilisation instinctive.

Certains malades accusent des douleurs localisées au rachis, dans certains points du thorax, à l'épigastre, à l'hypogastre, aux flancs, aux lombes, entre les deux épaules.

Ces pseudo-névralgies seraient surtout fréquentes chez les adultes et plus rares chez les enfants (Signez, Grognot) (1) ; cependant Lee (de Philadelphie) les a observées 94 fois sur 100 cas de mal de Pott infantile. Perrin (2) décrit, dans le mal de Pott des nourrissons, des secousses nerveuses les réveillant particulièrement la nuit, secousses analogues à des douleurs fulgurantes.

(1) Grognot, Th. de Paris, 1897.
(2) Perrin, Th. de Paris, 1898.

Le malade accuse en outre des sensations anormales périphériques de picotements, de fourmillements, de froid ; elles se montrent surtout aux extrémités des membres ; d'ordinaire, elles sont plus tardives que les pseudo-névralgies, cependant elles peuvent être aussi précoces.

Il existe généralement des modifications objectives de la sensibilité.

L'anesthésie progressive peut aboutir à l'anesthésie totale. D'après Michaud, la sensibilité tactile disparaîtrait la première, puis la sensibilité thermique ; la sensibilité à la douleur persisterait la dernière : mais à cet égard il n'y a pas de loi absolue. Le plus souvent l'anesthésie pottique affecte les différents modes de sensibilité. Cependant la sensibilité tactile peut rester intacte, alors que les autres sensibilités ont disparu ; ainsi se trouve réalisée une dissociation syringomyélique des sensibilités dont D. Linn Edsall (1) a publié un exemple très net et qui existait aussi pendant un certain temps, chez un de nos malades (fig. 28 à 30).

Les troubles de la sensibilité débutent d'ordinaire par la périphérie du membre et remontent vers la racine (fig. 28, 29 et 30).

La topographie des troubles sensitifs est radiculaire, et la participation des racines à la compression n'est pas nécessaire pour produire cette topographie, car, dans le mal de Pott, l'anesthésie à topographie radiculaire peut s'observer avec des lésions exclusivement localisées à la moelle sans que les racines soient lésées (Touche, Thomas et Lortat-Jacob) (2).

Ces anesthésies sont parfois susceptibles de modifications spontanées dans l'étendue de leur territoire et de leur topographie (Chipault).

Chipault a observé plusieurs fois ces oscillations spontanées dans les anesthésies pottiques. Ces variations portent d'ordinaire simultanément et parallèlement sur l'étendue et sur l'intensité des troubles sensitifs ; elles affectent rarement la totalité de la zone cutanée atteinte et paraissent se limiter de préférence soit à ses limites supérieures, soit à deux régions pour lesquelles la raison de cette particularité lui échappe : la face antérieure de la cuisse et le pied ; elles paraissent, quoique cela soit discutable, porter de préférence sur les troubles de la sensibilité thermique ; leurs phases paraissent de durée variable, depuis quelques heures jusqu'à quelques semaines ; si elles sont régies par quelques lois, ces lois sont encore entièrement à déterminer (Chipault).

En règle générale, les troubles de la sensibilité objective s'accompagnent de troubles de la sensibilité subjective dans les mêmes territoires. Parfois ces deux variétés de symptômes peuvent être isolées, et Chipault a observé chez une fillette de onze ans, accusant une douleur très localisée au niveau de la cinquième apophyse épineuse dorsale, une anesthésie cutanée complète avec analgésie et thermo-anes-

(1) David Linn Edsall, *Journ. of nervous and mental diseases*, avril 1898.

(2) Touche, Thomas et Lortat-Jacob, *loc. cit.*

thésie des membres inférieurs, remontant jusqu'à mi-cuisse et ne s'accompagnant d'aucune douleur dans les membres.

Les troubles de la sensibilité objective peuvent ne pas se montrer identiques sur deux points symétriques du corps, remonter plus haut d'un côté que de l'autre : l'aspect clinique est alors celui d'un double

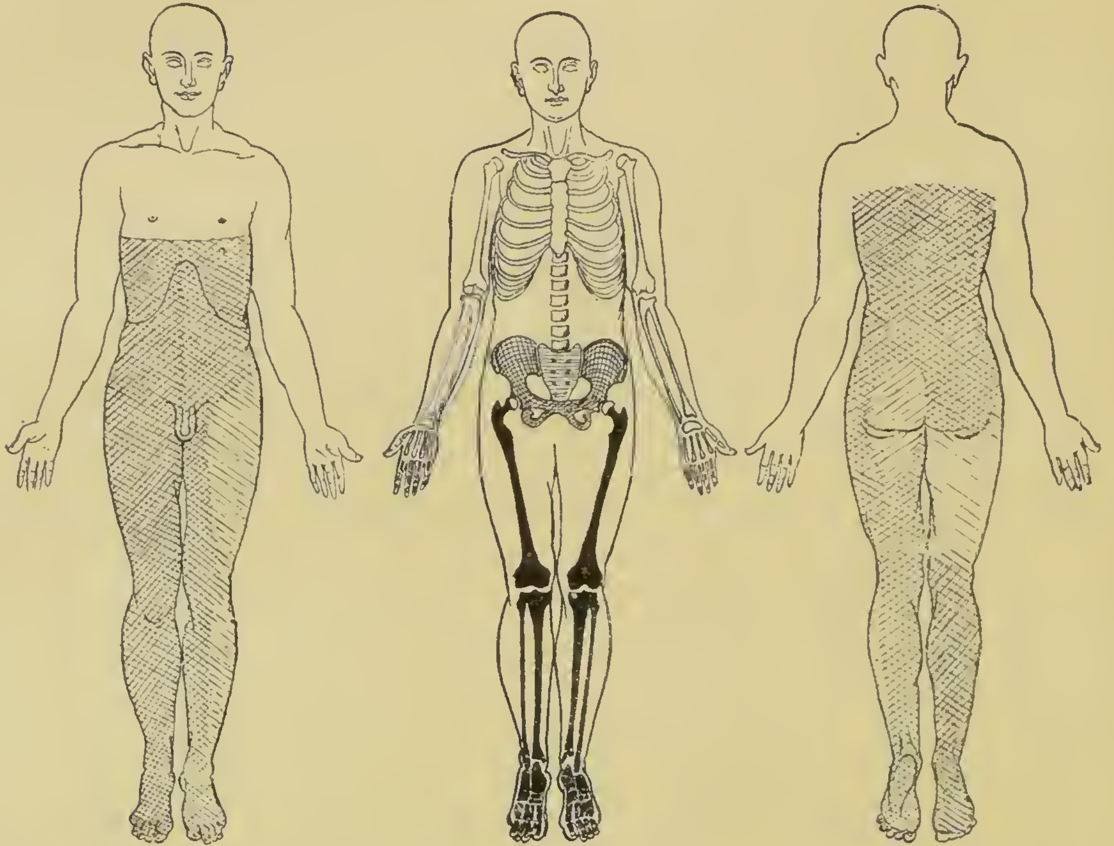


Fig. 28, 29 et 30. — Paraplégie flasque avec abolition presque totale de la sensibilité chez un homme de quarante-cinq ans atteint du mal de Pott. — La motilité est complètement abolie dans les membres inférieurs, qui sont en même temps très amaigris. Exagération du réflexe patellaire. Phénomène du pied et signe de Babinski des deux côtés ; pas de contracture, mais par intermittences soubresauts musculaires. La sensibilité cutanée est complètement abolie sous tous ses modes, dans les membres inférieurs et la partie inférieure du tronc ; elle n'est cependant que très diminuée dans les zones plus claires. Le sens des attitudes est perdu et l'anesthésie osseuse est totale pour les membres inférieurs. Rétention d'urine. Proéminence de la septième vertèbre dorsale, qui est douloureuse à la pression. Pendant une douzaine de jours après le début de la paraplégie, le phénomène de la dissociation dite *syringomyélique* fut très manifeste.

syndrome de Brown-Séquard. Eichhorst, Londe (1) en ont publié des exemples.

Les douleurs peuvent, surtout chez l'adulte, constituer le seul symptôme de la maladie. Grognot les a vues précéder l'apparition de tout autre symptôme.

En même temps que les phénomènes douloureux, peuvent apparaître les phénomènes moteurs ; d'ordinaire ils les suivent à plus ou moins longue distance ; parfois ils se montrent dès le début de l'affec-

(1) Londe, Double syndrome de Brown-Séquard dans le mal de Pott (*Revue neurol.*, 1898, n° 11).

tion. Il est difficile de préciser leur fréquence ; les statistiques sont en effet très difficiles à établir : signalons seulement celle de Döllinger qui, sur 700 cas, relève 41 paralysies (1).

Parfois rapide et brusque, leur développement est le plus souvent lent et progressif. Après une marche qu'il faisait jadis facilement et sans fatigue, le malade ressent une sensation de lourdeur dans les membres inférieurs ; il traîne les pieds ; la fatigue s'exagère et le force à se reposer. Peu à peu la difficulté ou la gêne augmente ; les membres sont raides, la flexion des divers segments est difficile ; le malade a peine à détacher les pieds du sol ; en marchant, il frotte la pointe du pied sur le sol qu'il ne peut complètement abandonner ; le moindre obstacle le fait trébucher, aussi est-il bientôt obligé de s'aider d'une canne. D'abord flasque, la paraplégie s'accompagne bien vite de contracture, avec exagération des réflexes et trépidation épileptoïde. Au maximum de son développement, la paraplégie acquiert un tel degré de spasmodicité que les membres inférieurs, accolés en adduction, sont incapables d'aucun mouvement spontané, et que le malade, appuyé sur deux béquilles, s'avance en lançant ses jambes en avant comme un balancier (démarche pendulaire) (fig. 30).



Fig. 31. — Paraplégie spasmodique par mal de Pott, chez un sujet âgé de vingt ans. — Atrophie musculaire des membres inférieurs prédominant à gauche. Gibbosité non angulaire. Déformations thoraciques (Bièche, 1894).

L'exagération des réflexes est un des signes précoces du mal de Pott : elle précède la douleur et la paralysie et se montre chez des

(1) Döllinger, *Neurol. Centralbl.*, 1898, p. 662.

pottiques qui ne se plaignent encore d'aucun trouble dans les membres, ou seulement d'un peu de fatigue rapide et exagérée. A la percussion des divers tendons (rotulien, tendon d'Achille, grand palmaire) succède un mouvement exagéré en étendue et en brusquerie. Delbet a aussi décrit un mouvement de retrait des membres inférieurs par pression latérale légère des orteils. Ce symptôme n'implique nullement un pronostic grave : même quand il atteint son plus haut degré, la guérison est possible. Il peut coïncider avec la paralysie flasque ; il accompagne toujours la paraplégie spasmodique, et persiste souvent après la disparition des troubles moteurs. Lorsque la contracture n'est pas trop intense, on peut facilement provoquer la trépidation épileptoïde du pied (phénomène du pied) ou de la rotule (phénomène de la rotule). On observe aussi le phénomène de Babinski.

Les sphincters sont troublés dans leur fonctionnement. La constipation est opiniâtre ; l'incontinence relative ou absolue des matières est exceptionnelle. La rétention d'urine est de règle, suivie parfois d'incontinence par regorgement ; l'incontinence vraie des urines est plus rare.

La fesse peut être le siège d'éruptions bulleuses, prurigineuses, zostériformes, éruption de bulles pemphigoïdes. Dans les territoires correspondant aux nerfs douloureux, les masses musculaires s'atrophient ; mais ce sont là plutôt des phénomènes tardifs. Spitz a pu, dans un cas de ce genre, trouver la réaction de dégénérescence.

Les articulations peuvent être le siège d'arthropathies, d'hydarthrose. Ces arthropathies sont rarement persistantes ; le plus souvent elles évoluent sous forme d'épanchement avec peu ou pas de déformation articulaire, d'arthrites aiguës légères et bien différentes de celles du tabes (Courjon). Enfin il existe des formes à épanchements fugaces, formes vaso-motrices remarquables par leur curabilité (Chipault). Anatomiquement, le caractère hématique de l'épanchement a été souvent relevé.

Lorsque le malade est confiné au lit, apparaissent les escarres jambières, fessières, au niveau des points de pression.

En somme, la paraplégie du mal de Pott rentre dans le cadre des paraplégies par compression ; c'est pourquoi, pour les différents types de paraplégie au cours du mal de Pott, types variant avec le siège de la lésion, nous renvoyons, sauf pour le mal de Pott sous-occipital, à l'article *Compression lente de la moelle*.

L'interruption complète de la moelle est exceptionnelle, c'est pourquoi la paraplégie flasque permanente avec abolition des réflexes et anesthésie totale par compression de la moelle dorsale est très rare.

A une époque plus ou moins rapprochée du début de la maladie, les phénomènes rachidiens s'installent. Ce sont la raideur et l'immo-

bilisation spontanée de la colonne vertébrale, la douleur à la pression en un point localisé du rachis, la gibbosité médiane et angulaire, les abcès ossifluents.

Si la paraplégie est la règle, le mal de Pott peut cependant, dans certains cas exceptionnels, se traduire par une monoplégie, avec syndrome de Brown-Séquard, soit au début seulement, soit pendant toute la durée de la maladie. Plus souvent, la paralysie est bilatérale, mais frappe inégalement les deux côtés.

Progressivement, l'état général s'altère, le malade maigrit, perd l'appétit, la faiblesse devient croissante, et l'auscultation révèle souvent un début de tuberculose pulmonaire. Le plus souvent le malade succombe à une complication : méningite tuberculeuse, méningite infectieuse dans laquelle l'escarre a servi de porte d'entrée aux germes, infection ascendante des voies urinaires, tuberculose pulmonaire.

L'évolution des accidents est d'ordinaire lente et progressive et la mort ne survient qu'après plusieurs mois ou plusieurs années. Elle peut cependant être troublée par des accidents brusques : fracture, luxation des vertèbres, hémorragie médullaire, qui entraînent une exagération immédiate des symptômes.

FORMES CLINIQUES. — En règle générale, le mal de Pott débute par une première période douloureuse. Les douleurs persistent seules pendant une plus ou moins longue durée, puis apparaissent la raideur du rachis, la douleur rachidienne provoquée et localisée. A la seconde période appartiennent la paraplégie, les anesthésies, les troubles sphinctériens, les gibbosités et les abcès ossifluents.

A côté de cette forme complète, classique, il en est d'autres où pendant toute la durée de la maladie les symptômes nerveux prennent le premier plan. Les douleurs sont intenses, multiples ; aux pseudo-névralgies s'ajoute une paraplégie spasmodique très accentuée. Par contre, la raideur rachidienne est peu accentuée ; la gibbosité, les abcès ossifluents font complètement défaut. Depuis longtemps Ollivier (d'Angers) a attiré l'attention sur cette forme, qui depuis a été vue par tous les auteurs. Si le plus souvent son évolution est progressive, parfois elle peut avoir un début apoplectiforme (Chipault).

Parfois il est des cas où les symptômes nerveux font complètement défaut et où toute la symptomatologie se réduit aux phénomènes rachidiens.

Mal de Pott sous-occipital. — La localisation de la tuberculose aux articulations occipito-atlo-axoïdiennes entraîne par son siège quelques caractères spéciaux. Spontanément le malade accuse de la douleur à la région sous-occipitale et une certaine gène de la déglutition. Les pseudo-névralgies se montrent à la nuque, à l'occiput, à la tempe, sur les parties latérales du cou, sur la partie postérieure du thorax et des épaules. Le bulbe peut être altéré dans son fonc-

tionnement, par pachyméningite ou par déplacement lent d'une saillie osseuse. La contracture frappe les muscles de la nuque, et le malade est en proie à un torticolis chronique douloureux, qui immobilise absolument la tête sur le tronc ; puis les membres supérieurs, et en dernier lieu les membres inférieurs, sont envahis. Par contre, la lésion peut remonter sur les nerfs bulbaires : on peut observer le trismus et l'hémiatrophie linguale. L'envahissement des nerfs bulbaires se traduit encore par l'altération, puis par la perte de la voix, la difficulté de la mastication, la dysphagie, la gêne respiratoire continue, entrecoupée d'accès de suffocation, des vomissements, le ralentissement du pouls. Enfin on a signalé l'hémiplégie croisée par lésion de la pyramide bulbaire et même l'hémiplégie double.

Ces accidents bulbaires peuvent éclater brusquement, soit d'une façon inopinée, soit au cours d'une évolution lente et progressive : l'apophyse odontoïde luxée vient comprimer brusquement le bulbe, et la mort subite en est le plus souvent la conséquence.

PRONOSTIC. — Grave par lui-même, le pronostic du mal de Pott est encore assombri par l'existence d'une paraplégie spasmodique avec troubles des sphincters. Le décubitus auquel est condamné le malade favorise la production des escarres, pendant que la rétention d'urine crée un danger permanent d'infection ascendante des voies urinaires.

Cependant la guérison est possible ; et même, après une paraplégie spasmodique, l'amélioration peut être suffisante pour permettre au malade de reprendre presque complètement l'usage de ses membres. Boyer et Louis, Cruveilhier avaient signalé la guérison possible de la paraplégie, qui n'est pas toujours en rapport avec l'incurvation du rachis. Charcot est revenu à plusieurs reprises sur la curabilité des paraplégies pottiques. « La paraplégie par mal de Pott guérit souvent, le plus souvent peut-être », alors même que les symptômes paralytiques et l'impotence absolue datent de plusieurs années. Tous les médecins ont vu guérir des paraplégies pottiques, même le mal de Pott sous-occipital avec paraplégie des quatre membres peut se terminer par la guérison. Toude, sur vingt-deux cas, a vu survenir la guérison spontanée de la paraplégie dans les deux tiers des cas. Le pronostic est donc moins grave qu'on ne l'a cru et enseigné. Ricard étudie les paraplégies curables du mal de Pott, leur assigne les caractères suivants : le développement lent de la paraplégie spasmodique ; la sensibilité n'est pas abolie sous tous ses modes ; il n'y a pas d'amaigrissement ; l'irritabilité musculaire et l'excitabilité réflexe sont normales ; le relâchement des sphincters, les escarres, les abcès par congestion font constamment défaut. Il ne faudrait pas accorder à ces caractères une valeur absolue, et les auteurs citent un grand nombre d'observations où la paraplégie a guéri malgré sa longue

durée, malgré les troubles des sphincters et tous autres symptômes semblant devoir faire admettre, au premier abord, une lésion irrémédiable de la moelle.

DIAGNOSTIC (voir *Diagnostic*, art. *Compression de la moelle*). — Quand il y a une gibbosité, le diagnostic est facile et nous ne nous en occuperons pas ici.

Au début, la douleur pseudo-névralgique est facilement confondue avec une *névralgie* simple, et l'on croit avoir affaire, suivant le siège des douleurs, à une sciatique, à une névralgie intercostale, à un lumbago. Mais les points douloureux sont moins nets; tout traitement reste sans effet, et, quoi qu'on fasse, la pseudo-névralgie persiste et s'aggrave. La bilatéralité des douleurs est un symptôme qui doit toujours retenir l'attention, car c'est l'indice d'une lésion médullaire.

Avec la paraplégie, le diagnostic devient plus facile ; cependant, il faut penser à la *sclérose en plaques* à forme paraplégique, à l'*hématomyélie*, aux *paraplégies réflexes*.

Souvent on arrive facilement au diagnostic de compression de la moelle, et c'est alors par exclusion que l'on reconnaît la nature tuberculeuse de la compression. Le mal de Pott en est d'ailleurs la cause la plus habituelle.

Le diagnostic est généralement plus facile chez l'enfant que chez l'adulte : chez le premier, en effet, les déformations de la colonne vertébrale sont fréquentes, tandis que chez le second, elles font souvent défaut. Le diagnostic doit alors être fait avec la *myélite syphilitique*, les *scléroses combinées*, les *tumeurs intra-rachidiennes*, etc.

A toutes les périodes, il faut penser à la possibilité d'un syndrome hystérique. La rachialgie hystérique n'entraîne qu'une douleur superficielle et s'accompagne d'autres symptômes de la névrose. Le pseudo-mal de Pott hystérique est plus difficile à différencier. Le plus souvent il apparaît après une crise convulsive ; les symptômes sensitifs prennent le premier rang ; les réflexes, les sphincters sont normaux ; on peut relever chez le malade les différents stigmates de la névrose ; enfin il est quelquefois facile de le faire disparaître par suggestion.

TRAITEMENT. — Dès que le mal de Pott est soupçonné, alors que les douleurs existent seules, il faut essayer de : 1° calmer les douleurs ; 2° prévenir les accidents médullaires ; 3° prévenir la gibbosité. On remplit ces indications en immobilisant le malade (corset plâtré de Sayre, gouttière de Bonnet, extension continue de Lannelongue), et en le maintenant dans le décubitus dorsal. Mais il est indispensable que le lit soit mobile, pour éviter au malade le confinement à la chambre et lui permettre les promenades au grand air. En outre, pour avoir chance de succès, l'immobilisation doit être absolue et précoce (Grancher, Verneuil).

Contre la paraplégie, le repos absolu, l'extension continue, le corset plâtré, sont encore de mise et donnent souvent de bons résultats. Quand tous ces moyens échouent, que l'état général est encore bon, mais marche graduellement et lentement vers un résultat défavorable, qu'il existe une perte plus ou moins complète de la motilité et de la sensibilité, de l'incontinence des matières et des urines, et surtout une situation immédiatement menaçante, les chirurgiens ont essayé d'intervenir; par contre, un mauvais état général, l'existence d'autres foyers tuberculeux, d'abcès, sont considérés comme des contre-indications.

Multiples ont été les procédés opératoires : trépanation, laminectomie, drainage prévertébral et trans-somato-vertébral de Vincent, costo-transversectomie de Ménard, redressement brusque de Calot, ligatures apophysaires de Chipault, redressement par les appareils de Lorenz, etc. Tous ces procédés ont donné, à côté de bons résultats et de guérisons, des insuccès et des morts, et leur emploi n'est guère encourageant.

Les opérations contre les paraplégies pottiques ne doivent être qu'un traitement d'exception, en cas de compression de la moelle, aiguë, menaçante, avec des symptômes respiratoires pressants (Reclus et Forgue), ou quand l'examen clinique permet de croire à des conditions anatomo-pathologiques favorables : reliquat de pachyméningite guérie, compression par un séquestre, compression uniquement rétro-méningée (Chipault). Dans tous les autres cas, l'intervention est contre-indiquée et le traitement médical doit être seul employé. On peut appliquer un cautère sur le rachis au niveau présumé de la compression et c'est là un procédé qui selon nous a été trop abandonné. Nous avons signalé les tendances du plus grand nombre des cas de paraplégie pottique vers la guérison spontanée; et la guérison dans ces cas est aussi rapide que par les interventions chirurgicales, qui d'ailleurs ne mettent pas à l'abri d'une récidive.

II. — AFFECTIONS PRIMITIVES DE LA MOELLE

A. — AFFECTIONS NON SYSTÉMATISÉES

MYÉLITE AIGUË.

La myélite aiguë est l'inflammation aiguë de la moelle consécutive à une infection ou à une intoxication ; elle revêt des formes variables soit au point de vue anatomique, soit au point de vue clinique ; quelques-unes en ont été détachées et constituent actuellement des entités morbides, mais ce ne sont en réalité que des formes particulières de la myélite.

Pour l'historique, nous renvoyons aux articles *Paralysie ascendante* ou maladie de Landry, à la *Paralysie infantile*, à la *Syphilis médullaire*, aux *Abcès de la moelle*. Nous ne pouvons cependant passer sous silence les rapports de Grasset et Vaillard au congrès de Bordeaux (1895), de Fischer, de Marinesco et de Crocq au congrès de Paris (1900); une mention doit être également faite pour les travaux antérieurs de Leyden (1875), de Oppenheim (1898), Obersteiner et Redlich (1900), etc.

ÉTIOLOGIE. — La myélite aiguë, de même que l'encéphalite, est généralement considérée comme une maladie assez rare; cependant cette proposition n'est absolument vraie qu'à la condition d'exclure de la myélite aiguë : la maladie de Landry, la paralysie infantile, la syphilis médullaire, qui forment un contingent assez important de la pathologie médullaire. La poliomyélite aiguë de l'enfance et la myélite dite *syphilitique* ne sont en effet que des myélomalacies par artérites.

L'un ou l'autre sexe ne paraît pas particulièrement prédisposé à la myélite aiguë, mais, en raison des causes occasionnelles, telles que le froid et le traumatisme, qui doivent être prises en considération, et auxquelles l'homme est plus exposé, le sexe masculin l'emporte sur le sexe féminin dans les statistiques.

Une maladie infectieuse précédant de quelques jours ou de quelques semaines le début des accidents est la cause le plus fréquemment incriminée : *variole* (Roger et Damaschino, Westphal et Leyden, Auché et Hobbs, Œttinger et Marinesco), *dothiénentérie* (Ebstein, Curschmann, Stone, Salzwedel, Laveran, Schiff), *dysenterie* (Roger et Damaschino, Laveran, Hoffmann, Babès et Varnaly, Happel), *blennorragie* (Gull, Dufour, Leyden, Ullmann, Barié, Gowers, Hayem et Parmentier, Raymond), *pneumococcie* (Ollivier d'Angers, Joffroy et Achard, Bettelheim, Fürstner), *influenza* (Laveran, Leyden, Evan, Babès et Varnaly). D'une façon générale, la myélite est une complication qui appartient plutôt aux maladies épidémiques.

Dans quelques cas, la myélite a suivi une infection localisée : panaris (Strumpell), amygdalite (Hochhaus), cystite et pyélonéphrite (Hochhaus). La cause et la nature de la myélite ne paraissent jusqu'ici avoir aucune influence sur la disposition anatomique des lésions.

Ailleurs, la myélite paraît spontanée, en ce sens qu'elle n'est pas survenue au cours d'une affection déterminée; elle n'en reconnaît pas moins pour origine une infection dont la nature reste inconnue : de même que si la paralysie infantile apparaît quelquefois au cours ou à la suite d'une rougeole, elle suit d'autres fois de très près un état fébrile qui ne se rapporte à aucune affection bien définie.

Le froid et le traumatisme, jadis incriminés, ont perdu beaucoup

de leur importance depuis l'avènement des doctrines microbiennes : on ne saurait cependant les rayer complètement de l'étiologie des myélites, pour deux raisons : 1° parfois on ne trouve aucun autre facteur étiologique que le traumatisme, et celui-ci a pu être tel, qu'il ait infecté directement la moelle (coup de couteau, fracture, luxation) ; 2° certaines expériences de pathologie expérimentale tendent à démontrer que la myélite est plus fréquente chez les animaux auxquels on injecte des produits microbiens, s'ils ont été soumis à la réfrigération ou au traumatisme répété de la colonne vertébrale (Marinesco, Parhon, Goldstein, Georgesco).

Quelques auteurs attachent de l'importance à un choc moral antérieur ; d'autres ont incriminé des états diathésiques, la goutte en particulier. Quant aux paralysies réflexes d'origine vésicale, il est vraisemblable que, suivant l'opinion de Obersteiner et Redlich, un certain nombre ne sont autres que des myélites d'origine gonococcique.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE. — 1° **Examen macroscopique.** — La moelle est généralement injectée et présente au début une coloration rosée ou rougeâtre, encore plus appréciable sur la coupe ; elle peut même avoir une teinte hémorragique (rouge ou brun foncé). Les méninges lui sont adhérentes sur une étendue plus ou moins considérable, qui répond habituellement à la hauteur du foyer de myélite; dans d'autres cas elles restent indépendantes. La région malade a une consistance molle. Lorsque l'autopsie est faite à une date plus reculée du début de la maladie, la moelle est ramollie, diffluente, blanchâtre ou rosée : lorsqu'on incise la pie-mère, il s'écoule une substance blanchâtre, ramollie, crémeuse, qui n'est autre que le tissu médullaire ramolli.

Lorsque la mort est survenue longtemps après la myélite, la moelle est quelquefois réduite de volume, de consistance dure et scléreuse, de coloration grisâtre.

2° **Examen histologique.** — Suivant la période à laquelle est pratiquée l'autopsie, on distingue une première période ou *phase hémorragique*, *phase de ramollissement rouge*, une deuxième *période de ramollissement blanc*, enfin une *période de sclérose* qu'on pourrait encore appeler période de *cicatrisation* ou de *réparation* : cette période est la plus inconstante, parce que souvent la marche de la maladie est si foudroyante qu'elle n'a pu évoluer jusqu'à la sclérose, ou bien son intensité est telle et la nécrose si accentuée, que toute prolifération névroglique est rendue par cela même impossible.

1° Dans la première période, période de *ramollissement rouge*, la moelle est rouge, congestionnée ; les méninges sont injectées ; il se produit parfois de véritables foyers hémorragiques. Ils siègent presque toujours dans la substance grise : d'après Hayem, l'hémorragie médul-

laire est presque toujours une lésion secondaire à l'inflammation de la moelle. C'est là une opinion vraisemblable dans certains cas, mais pas dans tous (voy. *Hématomyélie*).

Les modifications histologiques consistent en dilatations vasculaires avec diapédèse plus ou moins marquée, infiltration leucocytaire de la paroi des vaisseaux méningés et médullaires, gonflement et tuméfaction des cellules nerveuses, puis formation de vacuoles, nécrose et désintégration du protoplasma ; mais, à cette période, c'est la tuméfaction des éléments nerveux qui prédomine. Les cylindraxes sont très épaissis (Fromann, Charcot), variqueux, moniliformes. Les lésions doivent être mises en partie sur le compte de l'intervention des microbes et des toxines, en partie sur le compte des altérations vasculaires ; les lésions de phlébite et de périphlébite, d'artérite et de périartérite sont si avancées sur quelques vaisseaux, qu'il en résulte des oblitérations vasculaires et la formation de petits foyers de ramollissement par arrêt de la circulation. Les altérations vasculaires sont parfois la cause exclusive des accidents, le ramollissement de la moelle est la conséquence de l'artérite, comme dans la myélite transverse syphilitique : mais l'infiltration leucocytaire ne dépasse pas généralement les limites des vaisseaux autour desquels elle forme des nodules inflammatoires périvasculaires : il est beaucoup plus rare que les leucocytes se répandent dans le tissu interstitiel ou forment des nodules autour des cellules comme dans la rage (nodules péricellulaires de Babès).

2° Si l'organisme est assez fort pour supporter le contre-coup de cette inflammation aiguë, les lésions évoluent vers le *ramollissement blanc*. On observe encore la présence de nombreux vaisseaux dont la paroi est infiltrée, mais la phase de congestion et de dilatation vasculaire est terminée. Ces phénomènes d'ordre inflammatoire sont relégués au second plan, et le phénomène qui caractérise cette période, c'est l'ensemble des altérations nécrotiques et dégénératives, consécutives à l'inflammation aiguë des éléments parenchymateux ou secondaires aux désordres circulatoires.

Les cellules sont encore volumineuses, mal colorées, creusées de vacuoles ; d'autres sont dépourvues de prolongements protoplasmiques ; quelques-unes sont comme éclatées, déchiquetées, leurs limites sont indécises, irrégulières, le noyau a disparu ou est à peine appréciable : enfin la structure intime est profondément modifiée. Les grains chromatiques ont pour la plupart disparu et l'achromatose est la modification la plus habituelle de la cellule au niveau même du maximum de la lésion, mais, vers les limites de cette dernière, la cellule est moins malade ; les altérations varient de la réaction simple et passagère jusqu'à la dégénérescence profonde et irréparable de la cellule nerveuse (Marinesco).

Les fibres nerveuses sont gonflées, la gaine de myéline fractionnée

et énormément dilatée; sur les fibres interrompues, la myéline est en voie de désintégration ; ailleurs, la myéline paraît absente ou extrêmement réduite, elle a fait place à de larges lacunes au milieu desquelles il est souvent possible de distinguer un cylindraxe généralement volumineux, hypertrophié, variqueux, irrégulier : c'est à cet état que Leyden a donné le nom de *Blassiger Zustand*, Heller, Mager et von Schrötten celui de *Lückenfeld*.

A cette période s'accentuent également les dégénérations des différents faisceaux de la moelle par suite de leur interruption ; la dégénérescence de ces faisceaux varie avec le siège du ramollissement et l'intensité des lésions.

3° Lorsque le foyer est relativement limité et que les accidents n'ont pas une marche suraiguë, la désintégration des éléments nerveux et l'irritation inflammatoire provoquent une réaction leucocytaire et névroglique; l'infiltration leucocytaire n'est pas constante, mais les cellules de la névroglie prolifèrent, principalement au voisinage des vaisseaux; tous ces éléments se chargent des produits de désintégration des éléments nobles et les véhiculent vers les vaisseaux. Plus tard, les cellules névrogliques se transforment; à la multiplication cellulaire fait place un processus de fibrillation tel que l'ancien foyer de ramollissement est devenu un tissu de sclérose névroglique : c'est la période de cicatrisation qui commence. Les phénomènes de réparation sont moins bien connus : il est certain que, au milieu des foyers inflammatoires, toutes les cellules ne disparaissent pas et que quelques-unes se restaurent. La régénération des fibres nerveuses est plus problématique, elle est affirmée d'une façon très positive par Popof en ce qui concerne la sclérose en plaques : il est vrai que si cette affection évolue quelquefois d'une façon subaiguë, elle n'a jamais une marche si rapide qu'on puisse la faire rentrer dans le cadre des myélites aiguës.

La suppuration de la moelle est rare, et l'abcès de la moelle n'est pas une complication ordinaire de la myélite aiguë. Il est assez exceptionnel qu'il se forme des cavités, mais le fait a été néanmoins signalé.

Divers microbes ont été rencontrés au niveau des foyers inflammatoires : le *streptocoque* (Auché et Hobbs, Œttinger et Marinesco, Babès et Varnaly, Thiroloix et Rosenthal), le *staphylocoque blanc* (Barié), le *staphylocoque doré* (Eisenlohr), le pneumocoque (Fürstner), un *diplocoque spécial* (Buzzard et Russel). Sur six cas, Marinesco a trouvé deux fois le streptocoque, une fois le pneumocoque, une fois un bacille très analogue comme forme à celui du charbon ; mais deux fois le résultat a été négatif, et en effet, si, dans les cas précédemment signalés, l'examen bactériologique a été positif, il a été négatif dans un grand nombre d'observations : ce ne serait pas, il est vrai, une raison pour affirmer l'absence de microbes, au début des accidents,

car le tissu nerveux ne paraît pas être un bon milieu de culture pour les microbes, qui disparaîtraient ainsi très rapidement (Homen, Ehrnrooth, Marinesco). On pourrait s'assurer de leur présence dès le début par la ponction de la cavité arachnoïdienne (Schultze).

La méningite, et plus particulièrement l'inflammation de la pie-mère et de l'arachnoïde, est fréquemment constatée ; les altérations vasculaires ainsi que les infiltrations leucocytaires y sont quelquefois beaucoup plus marquées que dans la moelle, de sorte qu'il s'agit en réalité d'une méningo-myélite aiguë. Il est très difficile de savoir si ce sont les méninges ou les tissus médullaires qui ont été envahis les premiers. Il n'est cependant pas douteux que la moelle ne puisse être envahie la première et même à l'exclusion de ses membranes d'enveloppe.

La disposition du foyer est assez variable : il peut être unique ou multiple, occuper la moelle dans toute sa largeur (myélite transverse) ou se localiser soit à la périphérie (méningo-myélite), soit dans la substance grise centrale et les faisceaux blancs adjacents (myélite aiguë centrale). Lorsque le foyer inflammatoire siège à la périphérie, il a la forme d'un coin dont le sommet est orienté vers le centre (Schultze, Hochhaus, Schlesinger, Mager). Ces foyers peuvent être encore exclusivement limités à la substance grise (paralysie infantile) ou primitivement localisés sur le trajet des racines postérieures (paralysie ascendante). La méningo-myélite est dans quelques cas unilatérale (Déjerine et Lortat-Jacob et s'étendant sur la hauteur de plusieurs segments médullaires.

Ces divers aspects de la myélite aiguë paraissent commandés par la voie de pénétration des microbes.

La méningo-myélite et les foyers en forme de coin s'observeraient dans les infections de la cavité arachnoïdienne ; les foyers de myélite simple sans méningo-myélite seraient plus fréquents dans les infections médullaires par la voie sanguine ; la paralysie infantile est ordinairement due à des foyers de ramollissement consécutifs à une inflammation de l'artère sulco-commissurale ; enfin les microbes pourraient encore cheminer jusqu'à la moelle en suivant le trajet des nerfs et des racines postérieures : on sait en effet que les gaines lymphatiques des nerfs suivent un trajet ascendant vers la moelle et y pénètrent ; ce serait la voie suivie par les microbes dans la paralysie ascendante, c'est par elle que remontent jusqu'à la moelle le bacille de Nicolaïer et le virus rabique.

Mais, en raison des indications encore très vagues que nous possédons à ce sujet, les propositions précédentes ne doivent être regardées que comme provisoires.

Les tentatives de reproduction des myélites par injection intra-vasculaire de cultures microbiennes sont déjà très nombreuses (Charrin et Babinski, Gilbert et Lion, Thoinot et Masselin, Vincent,

H. Roger, Bourges, Widal et Besançon, Hallion et Enriquez, Claude, Ballet et Lebon); dans la plupart de ces expériences les auteurs ont le plus souvent obtenu des dégénérations aiguës plutôt que des myélites : des lésions comparables à celles de la myélite n'ont guère été observées que par Claude, Hallion et Enriquez, Marinesco. Ce dernier auteur établit une distinction entre ces deux ordres de lésions, tandis qu'Obersteiner et Redlich en font avec raison deux types de myélite. Marinesco est arrivé à des résultats démonstratifs en injectant divers microbes dans la cavité arachnoïdienne (streptocoques, staphylocoques, pneumocoques, méningocoque de Weichselbaum, etc.).

Les réactions inflammatoires plus violentes obtenues par ce procédé tiendraient, d'après Marinesco, à ce que « les microbes lancés dans le torrent circulatoire sont dispersés dans tout l'organisme, tandis que quelques gouttes d'une culture microbienne introduite dans la cavité arachnoïdienne y demeurent; les microbes s'y multiplient d'une manière considérable, de sorte que les réactions organiques sont en rapport avec cette multiplication vitale qui n'a lieu que très rarement lorsque le microbe est lancé dans le sang ».

Crocq considère les inoculations intra-veineuses comme un mode défectueux d'infection, car elles provoquent non seulement une infection et une intoxication trop brusques, mais, en outre, elles donnent lieu à des embolies. Aussi préfère-t-il les inoculations sous-cutanées, mais, dans ces conditions, on n'observe de véritable localisation médullaire qu'avec les infections qui ont une tendance spéciale à atteindre le tissu nerveux (rage, tétanos, diphtérie).

Si on compare la distribution des foyers inflammatoires aux lésions obtenues par l'injection de poudres inertes dans la circulation sanguine, on est frappé, d'une part, par leurs analogies de répartition et par le rôle considérable que doivent jouer les altérations vasculaires dans les processus infectieux, et, d'autre part, par ce fait que, si les injections de poudres inertes provoquent dans la moelle des nécroses qu'on n'observe pas sur d'autres organes similaires (Heller, Mager, Scholler), on ne peut s'empêcher de conclure à la fragilité extrême de cet organe et à son peu de résistance devant l'inflammation.

Si le ramollissement est un élément important des altérations de la myélite aiguë, il n'en est pas cependant un élément constant ; les altérations vasculaires et les infiltrations leucocytaires peuvent également faire défaut : aussi Crocq prétend-il que les myélites aiguës répondent à deux modalités anatomiques distinctes : les myélites inflammatoires aiguës et les myélites toxiques aiguës. Les premières se caractériseraient par l'existence des lésions typiques de l'inflammation aiguë; les autres provoqueraient des altérations parenchymateuses profondes sans réaction inflammatoire. L'inflammation étant, d'autre part, toujours la conséquence d'une intoxication, la différence entre les lésions inflammatoires et les lésions toxiques

résidera uniquement dans la présence ou l'absence de réaction; mais entre l'inflammation aiguë typique et l'intoxication aiguë véritable, existe une série ininterrompue de transitions suivant la nature du poison et suivant la résistance plus ou moins grande de la moelle. Obersteiner et Redlich font une distinction semblable, suivant que les éléments parenchymateux sont seuls irrités, ou que le tissu interstitiel est simultanément enflammé : dans le premier cas il s'agit de *dégénérations aiguës*, dans le second cas d'*inflammation aiguë*; ils admettent qu'il y a entre ces deux types de nombreuses formes de transition ; la distinction purement anatomique qu'ils établissent entre les types extrêmes, semble préférable à celle de Crocq qui s'appuie en outre sur l'étiologie, bien que ce dernier élément ne paraisse pas avoir une influence directe sur la forme anatomique.

En résumé, envisagée au point de vue de l'étiologie et de l'anatomie pathologique, la myélite aiguë doit être considérée comme l'ensemble des altérations vasculaires et parenchymateuses, irritatives, destructives et dégénératives, provoquées par l'apport brusque de microbes ou de toxines dans la moelle.

Elle présente quelques modalités, en rapport avec son siège et son étendue.

1° Elle n'occupe qu'un territoire très restreint de la moelle, mais envahit à ce niveau la plus grande étendue de la coupe : c'est la *myélite aiguë transverse*. Suivant qu'elle siège dans la région lombaire, dans la région cervicale ou dans la région dorsale, elle prend le nom de *myélite lombaire*, *myélite cervicale*, *myélite dorsale*.

2° Elle procède par îlots isolés, disséminés : c'est la *myélite aiguë disséminée* .

3° Elle se cantonne dans les cornes antérieures de la substance grise : c'est la *poliomyélite antérieure aiguë*, comprenant deux variétés : la paralysie infantile, la paralysie spinale aiguë de l'adulte.

4° Elle s'étend sur une très grande hauteur de la moelle : c'est la *myélite diffuse* ; elle peut être envisagée comme un foyer de myélite transverse qui s'étend progressivement à toute la moelle.

SYMPTOMATOLOGIE. — La symptomatologie et l'évolution clinique de la myélite aiguë sont intimement liées au mode de répartition des lésions, à leur localisation et peut-être aussi au mode d'infection de la moelle.

Le tableau clinique de la *myélite aiguë transverse* n'est autre que celui de la syphilis médullaire à marche aiguë, à début brusque : il est donc inutile de le tracer de nouveau (voy. *Syphilis de la moelle*).

La *poliomyélite antérieure aiguë* sera étudiée plus loin, aux articles *Paralysie spinale infantile*, *Paralysie spinale aiguë de l'adulte*. La *myélite aiguë diffuse ascendante* ou *descendante* constitue une des

modalités de la paralysie ascendante ou *maladie de Landry* et sera étudiée avec cette dernière.

Myélite aiguë disséminée. — Elle se traduit cliniquement par des troubles de la parole, de l'ataxie des extrémités, l'intégrité de la sensibilité, des troubles psychiques ; c'est à Westphal que l'on doit la première description complète de cette forme, connue encore sous le nom d'*ataxie aiguë*, bien que des observations isolées en aient été antérieurement publiées par Eisenmann et par Leyden.

Les rapports de l'ataxie aiguë avec les maladies aiguës, et plus spécialement avec la variole et la fièvre typhoïde, ont été entrevus par les auteurs qui en ont relaté les premières observations (Eisenmann, Leyden, Westphal). Plus tard une part a été faite dans l'étiologie aux intoxications (intoxication par l'oxyde de carbone, intoxication métallique) et au traumatisme : pour quelques cas où la cause a échappé, on a réservé le nom de *myélite spontanée*.

Westphal a attiré l'attention sur les ressemblances cliniques et anatomiques de la myélite aiguë avec la sclérose en plaques : les premières autopsies (Westphal, Ebstein) ont révélé en effet la dissémination des lésions non seulement dans la moelle, mais dans le bulbe et la protubérance. Il s'agit de foyers inflammatoires disposés autour de vaisseaux eux-mêmes atteints : le ramollissement est rare ; lorsque l'inflammation s'est éteinte, il ne reste plus que des foyers scléreux tout comme dans la sclérose en plaques ; enfin les nerfs optiques peuvent être eux-mêmes envahis.

La maladie peut évoluer sous deux formes (Leyden et Goldscheider) : celle de l'ataxie aiguë et celle de la paraplégie.

Ataxie aiguë. — L'ataxie débute d'emblée dans les quatre membres, parfois elle prédomine sur le bras et la jambe du même côté (hémiataxie). A côté d'elle il faut signaler la lenteur des mouvements, la mollesse des muscles, un état de parésie inégalement développé sur les différents muscles, — car les paralysies font généralement défaut ; — le tremblement soit intentionnel, soit à l'état de repos, se manifestant non seulement dans les membres, mais encore dans les yeux (nystagmus) et dans la langue : aussi la parole est-elle souvent altérée, elle est scandée ou traînante, quelquefois incompréhensible ou monotone.

Les sphincters sont généralement intacts. Les douleurs et les sensations spontanées font défaut : chez quelques malades il existe de légères altérations de la sensibilité superficielle ou profonde ; les réflexes cutanés sont affaiblis, les réflexes tendineux exagérés, les pupilles réagissent bien. Par contre, l'état mental est plus ou moins profondément atteint, la mémoire est troublée et la raison peut l'être jusqu'à descendre à la démence.

Le début des accidents est brusque, aigu ou subaigu ; chez quelques malades tous les accidents s'installent ou s'aggravent en

plusieurs poussées; ailleurs les symptômes qui sont apparus brusquement disparaissent de même, puis font de nouveau leur apparition après plusieurs semaines ou plusieurs mois : ce mode d'évolution est très comparable à celui de la sclérose en plaques, qui procède dans certains cas par attaques et par rémissions avant de s'installer d'une façon définitive, et c'est pourquoi, en raison des analogies cliniques, anatomiques et d'évolution de la myélite aiguë disséminée et de la sclérose en plaques, il est difficile d'établir une ligne de démarcation nette entre ces deux affections.

Au début, le diagnostic avec la polynévrite peut être assez délicat, mais les troubles de la parole, le nystagmus, le tremblement, permettent le plus souvent de ne pas confondre l'ataxie aiguë par myélite disséminée avec le tabès d'origine névritique (voy. *Tabès*).

La *forme paraplégique* se présente avec tous les caractères d'un foyer de myélite transverse ayant occasionné de la paraplégie, le plus souvent limitée aux membres inférieurs, et des troubles des sphincters. Le diagnostic peut être impossible à établir : il faut rechercher avec soin les symptômes bulbaires et les lésions des nerfs optiques, qui seront en faveur de la myélite à foyers disséminés.

TRAITEMENT. — Tout au début de la myélite aiguë, on peut essayer de faire de la révulsion sur la colonne vertébrale, au moyen de ventouses ou de vésicatoires. On a préconisé également l'application de sacs de glace sur le rachis. Comme traitement interne, le salicylate de soude et l'iodure de potassium sont souvent prescrits. Oppenheim recommande les sudorifiques.

Il faut entretenir la liberté du ventre et donner des purgatifs, en particulier le calomel. Le mercure ne donne guère de résultats en dehors de la syphilis.

Le médecin reste le plus souvent impuissant, et il doit se borner à prévenir les complications qui se développent à la suite de la cystite ou des escarres.

Lorsque la période aiguë est terminée, le massage des muscles et leur électrisation par les courants galvaniques ou faradiques seront utilement employés pour les entretenir dans un état de nutrition suffisant; lorsque les phénomènes de contracture sont très marqués, il faudra se servir de ces moyens avec modération, et mieux vaut même encore s'en dispenser. L'électrisation galvanique de la moelle au moyen de larges électrodes appliquées sur la colonne vertébrale diminue quelquefois les douleurs et les sensations pénibles.

Au début, l'ergot de seigle ou l'ergotine ont été recommandés, la strychnine est plus ordinairement prescrite à une période plus avancée, dans les cas où les réflexes ne sont pas exagérés et la contracture fait défaut; mais ce sont des agents thérapeutiques dont la valeur est très relative.

Les bains chauds et les mouvements passifs très doux sont indiqués : ils contribuent à diminuer la contracture et les douleurs.

POLIOMYÉLITES ANTÉRIEURES AIGUES.

I. — POLIOMYÉLITE ANTÉRIEURE AIGUE DE L'ENFANCE.

SYNONYMIE. — Suivant les auteurs et les conceptions pathogéniques, la paralysie infantile a reçu les noms de *paralysie essentielle de l'enfance* (Rilliet et Barthez) ; *paralysie myogénétique* (Bouchut), *paralysie atrophique graisseuse de l'enfance*, *paralysie spinale infantile*, *poliomyélite antérieure aiguë de l'enfance*, *téphromyélite antérieure aiguë de l'enfance*.

HISTORIQUE. — C'est Unterwood (1789) qui le premier a signalé la paralysie infantile. Malgré quelques faits épars de Schaw (1822), Badham (1835), le premier travail important est dû à Heine (1) qui admet une lésion de la moelle : congestion avec épanchement de sérosité. Ce travail clinique est confirmé par les observations de Richaud (de Nancy) (1840), de West (1845) qui établit une variété clinique, la paralysie du matin ; Kennedy (1850) en fait une maladie essentielle et distingue les paralysies temporaires, se produisant brusquement et disparaissant rapidement, et les paralysies consécutives aux fièvres graves : il admet à plusieurs reprises l'origine réflexe de cette affection. Par contre, la lésion admise par Heine est rejetée par Rilliet, qui considère la maladie comme une paralysie essentielle. Duchenne (de Boulogne) (1855) lui donne le nom de *paralysie atrophique graisseuse de l'enfance* et lui reconnaît une origine spinale. Burnicke (1861) reproche à Heine d'avoir affirmé d'une façon trop exclusive la lésion de la moelle, mais il réagit contre l'idée de la paralysie essentielle.

Cornil (1864) découvre la présence de corpuscules amyloïdes dans les cornes grises antérieures, les cordons antérieurs et postérieurs. Laborde (1864), après avoir définitivement établi la symptomatologie de l'affection, insiste sur l'intégrité de la substance grise centrale et des cordons postérieurs. Duchenne (de Boulogne) fils note l'atrophie des tubes nerveux dans les cordons antéro-latéraux.

Prévost (1865) (2), élève de Vulpian, découvrit la lésion véritable de la paralysie spinale infantile, et démontra qu'il s'agissait d'une altération des cellules des cornes antérieures. Charcot et Joffroy (1870) confirment la découverte de Prévost et démontrent la correspondance entre les lésions cellulaires et l'atrophie musculaire, ainsi que la systématisation de la lésion. Cette dernière a son siège primitif dans les cellules de la corne antérieure ; mais il existe,

(1) Heine, Ueber Kinderlähmungen, 1840.
(2) Prévost, *Soc. de biologie*, 1865.

en outre, de l'atrophie de certaines fibres des cordons antéro-latéraux. Pour Roger et Damaschino, la lésion primitive consiste dans un ramollissement rouge, inflammatoire, qu'ils étudient dès le début des accidents. A la théorie parenchymateuse de Charcot et Joffroy, ils opposent leur théorie de la myélite interstitielle, sans cependant se prononcer nettement sur le point de départ de la lésion. Après une longue discussion, au cours de laquelle Leyden regarde la maladie comme le résultat de processus divers, Damaschino insiste de nouveau (1881-1883) sur les foyers de ramollissement, mais en réservant le point de départ de l'affection.

Depuis cette époque, on s'est surtout occupé de l'étiologie de la maladie.

SYMPTOMATOLOGIE. — On peut diviser, avec Vulpian et Laborde, l'évolution de la maladie en quatre phases: période de début, période de paralysie généralisée, période de régression, période d'atrophie avec déformation.

Période d'invasion. — Le mode de début de la paralysie infantile est variable suivant les cas.

Dans la plupart des faits [40 fois sur 50 cas (Laborde)], la maladie éclate en pleine santé, brusquement, par de la fièvre, comme une maladie infectieuse, et la température atteint rapidement 39° à 40°. Mais la fièvre disparaît vite et ne dure guère plus de vingt-quatre à quarante-huit heures. En même temps, on note de l'inappétence, des troubles gastro-intestinaux : vomissements, diarrhée. Déjà certaines réactions nerveuses se produisent : rachialgie, somnolence, agitation, convulsions ; ces dernières, presque constantes pour certains auteurs, seraient moins fréquentes d'après Pierre Marie. Parfois localisées à la face, ou mieux encore ne consistant qu'en strabisme passager, grincements de dents ; parfois généralisées et pouvant même entraîner la mort, ces attaques cessent d'ordinaire assez rapidement, mais peuvent aussi se prolonger plusieurs jours. Le plus souvent uniques, elles peuvent aussi se manifester à plusieurs reprises. Cette période de phénomènes fébriles, où tout diagnostic est impossible, dure en moyenne vingt-quatre à quarante-huit heures, parfois davantage, avant que la paralysie ne se manifeste.

Mais la fièvre est quelquefois légère, et ne se traduit que par un léger malaise, avec un peu d'inappétence; si bien qu'elle peut passer inaperçue. Elle peut même manquer (Duchenne).

Phase de paralysie. — A peine la fièvre est-elle tombée, parfois même avant qu'elle ne soit complètement tombée, la paralysie apparaît. Rapide, elle frappe d'un seul coup ou en quelques heures tout ou partie des muscles du corps.

Quand elle s'étend à la totalité des muscles, les quatre membres sont paralysés, et l'enfant est incapable d'aucun mouvement. Si les

muscles du tronc et du cou sont envahis, l'enfant ne peut se tenir assis, et sa tête roule de tous côtés. Parfois même la respiration peut être gênée.

La paralysie frappe plus ordinairement les quatre membres, mais respecte le tronc et le cou. Assez souvent elle ne frappe que les membres homologues : les deux jambes sont paralysées (fig. 32), et cette paraplégie est une des formes fréquentes; plus rarement la diplégie frappe les membres supérieurs. Beaucoup plus rarement encore on voit les formes suivantes : une hémiplégie véritable (fig. 33), cette forme est exceptionnelle (Duchenne de Boulogne, Dejerine et Huet) ; l'hémiplégie alterne, frappant un bras d'un côté, une jambe de l'autre ; plus fréquente est la coïncidence d'une diplégie des deux membres homologues, bras ou jambes, avec paralysie d'un autre membre, réalisant ainsi une sorte de triplégie.



Fig. 32. — Atrophie des muscles des jambes et des pieds dans un cas de paralysie infantile (Bicêtre, 1892).

Le plus souvent on observe une paralysie limitée à un membre (forme monoplégique), et les membres inférieurs sont pris plus fréquemment que les supérieurs.

L'intensité de la paralysie varie suivant les cas. Au début elle est d'ordinaire complète et, par suite, tout mouvement est impossible ; parfois elle est incomplète et plus accentuée à la périphérie du membre qu'à la racine.

Dès son apparition, la paralysie est flasque et reste telle pendant toute la durée de son évolution ; les muscles sont mous, relâchés ; le membre prend toutes les positions qu'on lui donne, l'hypotonie musculaire est très accentuée; à cela se joint, au bout d'un certain temps, un relâchement des ligaments articulaires permettant des mouvements

d'amplitude exagérée, et donnant aux articulations le jeu de membres dits *de polichinelle*. Les réflexes tendineux sont abolis et les réflexes cutanés sont diminués ou absents.

Les sphincters sont intacts ; la sensibilité objective reste normale sous tous ses modes, mais parfois l'enfant accuse dans les membres paralysés des douleurs, même très intenses. Reynold a soutenu que la sensibilité paraît exaltée dans le membre paralysé quand la paralysie est récente, et cette hyperesthésie serait proportionnelle au degré que présenterait plus tard l'atrophie.



Fig. 33. — Poliomyélite aiguë de l'enfance unilatérale gauche — forme hémiplégique — chez un homme de trente-quatre ans. — Intégrité de la face. Abolition des réflexes tendineux. Début de l'affection à l'âge de quatre ans. Il existe un léger degré d'atrophie de la jambe droite (Bicêtre, 1890).

Très rapidement, la température s'abaisse (Duchenne), abaissement tel qu'on n'en observe jamais dans aucune autre paralysie (Heine). Suivant les muscles, la contractilité électrique, faradique et galvanique reste normale, atténuée, altérée qualitativement et quantitativement ou même abolie. Cet état de la contractilité électrique est de première importance pour le pronostic.

Phase de régression. — Au bout de quelques jours, la paralysie s'atténue et rétrocède; peu à peu elle abandonne les membres qu'elle avait frappés, pour se localiser sur une partie du corps. Il est exceptionnel, en effet, de la voir disparaître complètement sans laisser de traces.

Cette régression se fait progressivement, de quelques semaines à plusieurs mois. Les muscles qui reprennent successivement leur motilité sont ceux qui, pendant la première période, avaient conservé leurs réactions électriques normales ; ceux, au contraire, dont l'excitabilité électrique s'est progressivement altérée sont condamnés à l'atrophie définitive. La paralysie s'installe

définitivement sur tel ou tel muscle, tel ou tel groupe musculaire : de là les attitudes variables des membres suivant les muscles atteints. Au membre supérieur, le deltoïde est le plus souvent frappé, le bras pend inerte le long du corps et s'y accole; parfois la portion claviculaire du deltoïde est seule paralysée, sa partie postérieure restant indemne. Au membre supérieur la paralysie frappe ensuite de préférence le triceps, l'extenseur commun des doigts, l'extenseur propre du pouce, le court supinateur, les interosseux, les muscles de l'éminence thénar et ceux de l'éminence hypothénar.

Au tronc, la paralysie des muscles des gouttières vertébrales empêche le petit malade de se tenir debout ou couché ; le grand dentelé peut être atteint dans sa totalité ou seulement dans une de ses parties antérieure ou postérieure. Le trapèze n'est d'ordinaire atteint que dans sa partie inférieure; la partie supérieure innervée par le spinal restant indemne.

La face est le plus souvent respectée ; cependant, à titre exceptionnel, on a pu voir des paralysies du facial, du moteur oculaire externe, de l'hypoglosse (Béclère (1), Médin, Hoppe-Seyler, Henoch, Oppenheim, Leyden et Goldscheider). Médin (2), dans un travail récent basé sur cinquante observations, a noté trois fois la participation des muscles de l'abdomen, deux fois de l'oculo-moteur commun, deux fois du facial, une fois du vague, deux fois enfin des paralysies bulbaires.

Au membre inférieur, la paralysie frappe, par ordre de fréquence, le long péronier latéral, l'extenseur propre du gros orteil, le jambier antérieur, l'extenseur commun des orteils.

Exceptionnellement les muscles de la racine du membre sont plus pris que ceux de l'extrémité ; cette éventualité ne se voit guère que pour le membre supérieur. La paralysie envahit alors les muscles du groupe Duchenne-Erb : deltoïde, sus- et sous-épineux, biceps, long supinateur, brachial antérieur, grand pectoral, innervés par les cinquième et sixième racines cervicales ; c'est le *type scapulo-huméral* de la paralysie infantile (fig. 34).

La *topographie radiculaire* de l'atrophie est facile à constater dans beaucoup de cas. Le groupe Duchenne-Erb est parfois seul lésé, et dans ce cas — type scapulo-huméral de la paralysie infantile (fig. 34) — la distribution de l'atrophie est la même que dans le cas de paralysie radiculaire supérieure du plexus brachial (5e et 6e cervicales). Lorsque la polimyélite aiguë de l'enfance s'étend à tout le membre supérieur, ici encore il est souvent facile de constater la topographie radiculaire de l'atrophie (fig. 35) (Dejerine).

La paralysie infantile est et reste toujours une paralysie flasque ;

(1) Béclère, *Soc. méd. des hôp. de Paris*, 25 mars 1895.
(2) Médin, *Arch. de méd. des enfants*, mai-juin 1898.

les réflexes sont toujours diminués ou abolis et jamais on n'observe de contracture (1).

A l'examen électrique, les muscles définitivement paralysés présentent la réaction de dégénérescence : l'excitabilité faradique et galvanique des nerfs est abolie ; les muscles ont perdu leur excitabilité faradique ; mais au courant galvanique, contrairement à l'état normal, la secousse de fermeture est plus forte au pôle positif qu'au négatif.

Salomonsen (2) a observé dans les paralysies spinales infantiles un abaissement notable du pli des adducteurs. Normalement, chez l'enfant, au point où les adducteurs de la cuisse passent sous le couturier et le quadriceps fémoral, c'est-à-dire à la face interne de la cuisse à 3 ou 4 centimètres du périnée, il existe un pli cutané, ou pli des adducteurs. Ce pli serait abaissé de 1 à 3 centimètres et moins profond dans la paralysie infantile spinale, tandis qu'il s'élèverait dans la paralysie d'origine cérébrale, où il existerait parfois un second pli moins marqué.

Phase d'atrophie musculaire avec déformation des membres. — Les muscles définitivement paralysés sont voués à l'atrophie. Peu à peu la masse musculaire s'amaigrit, diminue de



Fig. 34. — Paralysie infantile à type scapulo-huméral chez un jeune homme de dix-sept ans. — Ici, l'atrophie à topographie radiculaire, prédomine d'une manière considérable dans les muscles du tronc, des épaules et des bras. Les muscles des avant-bras sont beaucoup moins touchés par l'atrophie et ceux des mains sont intacts. Aux membres inférieurs l'atrophie prédomine également dans les muscles de la racine des membres. Scoliose. Début de l'affection à l'âge de deux ans et demi, au cours d'une affection pulmonaire indéterminée, par une forte fièvre et une paralysie qui se généralisa en trois jours à tous les muscles du corps sauf ceux de la face. Au bout de trois mois seulement quelques légers mouvements des jambes devinrent possibles et le malade n'a pu essayer à marcher qu'au bout d'un an. Depuis un an l'état est resté stationnaire (Salpêtrière, 1898).

(1) Dans un cas, Bosc (*Nouveau Montpellier médical*, 1896) aurait observé chez un paraplégique infantile spinal, et seulement du côté le moins paralysé, une exagération du réflexe rotulien ; de l'autre côté, le réflexe était aboli.

(2) Wertheim Salomonsen, Die Adductorenhautfalte bei Kinderlähmungen (*Neurol. Centralbl.*, 1er janvier 1899).

volume, et cet état est d'autant plus frappant qu'on compare le côté malade au côté sain. Celui-ci, avec le développement normal de l'enfant, continue à croître et à profiter normalement : du côté malade, l'atrophie des muscles est et paraît d'autant plus accentuée, que l'enfant a été frappé plus jeune et qu'on l'observe à une date plus éloignée du début de la maladie (fig. 35).



Fig. 35. — Paralysie infantile des membres inférieurs avec prédominance très marquée dans les muscles de la jambe droite, chez un homme de vingt-six ans. Début de l'affection à l'âge de quatre ans (Bicêtre, 1890).

Cette atrophie musculaire apparaît dès le deuxième mois, s'accentue rapidement et réduit bientôt le muscle à une lame fibreuse, souvent masquée par l'adipose sous-cutanée. Toutefois l'atrophie d'un muscle n'est souvent que partielle, des faisceaux sains persistant au milieu des fibres en voie de disparition. En même temps, la contractilité électrique diminue progressivement, ainsi que la contractilité idio-musculaire.

Mais ces troubles trophiques ne se montrent pas seulement sur les muscles. Ils frappent toutes les parties constituantes du membre atteint. Leur intensité varie du reste avec l'intensité même de la lésion spinale, le nombre des cellules et des centres médullaires détruits ; elle est aussi d'autant plus grande que la maladie a frappé un enfant plus jeune, dont le développement était moins avancé.

Les os sont atrophiés dans toutes leurs dimensions. La gracilité des membres tient non seulement à la disparition des masses musculaires, mais encore à la diminution de volume de l'os ; les reliefs osseux s'atténuent ou disparaissent. L'os cesse de s'accroître en longueur, de là des raccourcissements du membre qui peuvent porter sur un ou plusieurs de ses segments. Parallèlement à cette atrophie, les os présentent une fragilité spéciale et une tendance plus grande aux fractures. On a même signalé des fractures spontanées (Berbez, Pillot), remar-

quables par la rapidité de la formation du cal de consolidation.

L'examen radiographique permet d'étudier l'atrophie osseuse : les



Fig. 36. — Atrophie musculaire très accusée du membre supérieur gauche avec main de prédicateur par paralysie infantile chez une jeune fille de dix-neuf ans. — Début de l'affection à l'âge de deux ans et demi. Ici l'atrophie musculaire a une topographie nettement radiculaire. C'est ainsi que les muscles innervés par les Ve et VIe cervicales — deltoïde, biceps, brachial antérieur, long supinateur — ont complètement disparu. Les radiaux (VIe et VIIe cervicales) sont intacts, l'extenseur commun des doigts (VIe, VIIe et VIIIe cervicales) est complètement atrophié. Le groupe des fléchisseurs des doigts est atrophié surtout dans le domaine du nerf cubital. A la main, l'éminence thénar (VIIIe cervicale) a disparu, sauf l'adducteur du pouce qui est intact ainsi que les autres interosseux (1re dorsale) (Salpêtrière 1899).

os sont très diminués de volume, surtout dans le sens de la largeur; ils ont perdu tout modelé, toute dépression et toute saillie ; ils paraissent

lisses et unis ; enfin ils sont plus transparents qu'à l'état normal (Achard et Levi, Kiemböch).

Les ligaments articulaires participent au même processus; ils s'atrophient, se relâchent et permettent par leur laxité un mouvement exagéré des surfaces articulaires. De là une mobilité extrême (membres de polichinelle) et une aptitude très grande aux luxations.

La peau est le plus souvent lisse et amincie, violacée, cyanosée; elle s'accole aux os ou n'en est plus séparée que par une mince couche musculaire; très fréquemment il existe de l'adipose sous-cutanée. Froide, légèrement visqueuse, elle est souvent couverte de poils longs et abondants. Aux points qui sont le siège de frottements répétés, on voit se développer des callosités excessives. Cependant sa vitalité est amoindrie, ainsi que sa résistance aux traumatismes et aux influences extérieures. Facilement elle se recouvre d'engelures (Laborde), de marbrures ; sous l'influence de causes insignifiantes on voit se développer des éruptions, des ulcérations, des gangrènes, des escarres qui ne guérissent qu'à la longue et avec une extrême difficulté. Il semble que les affections éruptives se développent mal sur les membres atteints par la paralysie infantile. Jolly (1), Thibierge (2) ont vu une éruption syphilitique généralisée survenue chez un ancien paralytique infantile respecter le membre atrophié. Launois a de même vu l'éruption, en particulier dans un cas de rougeole confluente, manquer sur le membre paralysé. Féré, vaccinant un paralytique infantile aux deux bras, n'a vu qu'une seule pustule se développer sur le bras paralysé. Notons enfin la fréquence des éruptions purpuriques sur les membres paralysés (Voisin, Hallion).

Le tissu graisseux sous-cutané présente chez quelques malades un développement exagéré, cette adipose peut masquer l'atrophie musculaire et donner au membre paralysé un aspect hypertrophique.

A mesure que l'enfant avance en âge, et surtout s'il a été frappé très jeune, on voit apparaître des difformités, résultant des paralysies et des troubles trophiques. Dans les premiers temps qui suivent le début de la maladie, on ne note pas de différences très marquées entre les membres homologues ; mais avec le développement du corps, ces différences s'accentuent. L'arrêt de développement d'un bras ou d'une jambe, alors que l'autre s'accroît normalement, le défaut de développement des membres inférieurs paralysés alors que les bras ont leur dimension normale, frappent d'autant plus que l'enfant est plus avancé en âge.

Le pied bot paralytique est la déformation la plus fréquente. Aux membres inférieurs, la paralysie prédomine en effet de préférence, dans les muscles extenseurs. Le pied dont les muscles sont souvent atrophiés (fig. 38) est pendant : c'est le pied bot équin

(1) Jolly, *Soc. méd. des hôp. de Paris*, 1er mai 1896.

(2) Thibierge, *Soc. méd. des hôp. de Paris*, 29 janvier 1897.

pur (fig. 37). Plus souvent son bord interne est fortement relevé en varus équin. Rarement on observe la disposition inverse en valgus équin. Le pied bot talus, par paralysie du triceps sural, est exceptionnel. En outre de cette déformation, le pied est plus froid, sa peau est violacée; aux points de pression sur le sol se développent d'épais et larges durillons ; les os sont atrophiés et le pied dans son ensemble est plus petit que celui du côté opposé. Au début le pied est ballant, les articulations relâchées permettent une mobilité anormale et exagérée des divers segments; en secouant la partie inférieure de la jambe, il est facile de mettre en relief cette laxité ligamenteuse. Quand le pied est soulevé du sol, la plante s'excave en même temps que l'avant-pied se rapproche de l'arrière-pied; mais quand l'enfant met le pied à terre, celui-ci s'étale, la concavité plantaire s'efface et le pied devient plat. Mais bientôt il se produit un travail de sclérose dans les muscles et tendons antagonistes des muscles paralysés : grâce à la rétraction fibro-tendineuse (qu'il faut bien se garder de confondre avec la contracture), la déformation s'accentue et devient irréductible (fig. 38, 39 et 40).



Fig. 37. — Déformation du pied (pied-creux avec flexion dorsale de la première phalange des orteils) dans un cas de paralysie infantile. Malade de la fig. 33.

La marche est plus ou moins gênée. Le malade traîne le pied sur le sol, qu'il racle avec le dos des orteils (fig. 40); parfois le pied n'abandonne pas le sol et décrit un mouvement de rotation qui porte alternativement en avant le talon et la pointe. Quand le raccourcissement du membre est très prononcé, le malade boite plus ou moins bas.

La paralysie des muscles pelvi-trochantériens et des fessiers entraînerait la luxation congénitale de la hanche, qui serait ainsi le reliquat d'une paralysie infantile (Vulpian, Verneuil et Reclus).

Dans des formes plus graves, les muscles de la ceinture du bassin et les deux membres inférieurs sont complètement paralysés. Le malade (cul-de-jatte) rampe sur ses ischions, traînant deux membres grêles et informes, tandis que le reste du corps présente un développement normal.

Dans les paralysies isolées d'un membre inférieur, le malade supplée au défaut de longueur du membre par une courbure de compensation de la colonne vertébrale. Cette scoliose est d'ordinaire peu accentuée et le malade y supplée encore par l'équinisme. La marche sur la pointe du pied lui permet de tenir le tronc droit.

A côté de ces scolioses secondaires, la paralysie infantile, en frappant les centres d'innervation des muscles du tronc, entraîne des courbures scoliotiques primitives (Messner, Monsarrat, Kirmisson et Sainton, Mirallié (1), Playoust). La réaction de dégénérescence sur les muscles du tronc indique qu'ils sont atteints primitivement par la paralysie. On peut observer encore la lordose relevant de la paralysie des muscles sacro-lombaires (Duchenne de Boulogne); la cyphose par paralysie des extenseurs du rachis est beaucoup plus rare. Comme l'ont soutenu Messner, Kirmisson, Sainton, dans la majorité des cas de scoliose [14 fois sur 17 faits (Mirallié]), la convexité de la déviation est dirigée du côté sain.



Fig. 38. — Atrophie des muscles de la plante du pied, plus accusée à gauche qu'à droite, dans un cas de poliomyélite aiguë de l'adolescence. — Sujet âgé de vingt-quatre ans, frappé à l'âge de dix-sept ans de poliomyélite aiguë du renflement lombaire, avec atrophie musculaire excessive des membres inférieurs (Bicêtre, 1890).

Au membre supérieur, l'atrophie du deltoïde entraîne l'aplatissement de l'épaule et la chute du bras, qui pend immobile le long du corps. La main bote est beaucoup plus rare que le pied bot.

FORMES ANOMALES. — Anomalies dans le mode de début. — D'ordinaire la maladie débute par les accidents fébriles que nous avons signalés.

Mais cette période peut manquer, la fièvre n'existe pas, et la paralysie est le premier symptôme de la maladie. Habituellement l'enfant, après une journée ordinaire, s'est couché le soir bien portant ; le lendemain, au réveil, la mère le trouve paralysé. C'est là la *paralysie du matin* de West.

D'autres fois les phénomènes douloureux prédominent au début de la maladie, qui revêt alors la forme *douloureuse*, *pseudo-rhumatismale*.

(1) Mirallié, *Revue d'orthopédie*, 1896.

Enfin il n'est pas rare de voir la maladie succéder à une maladie infectieuse commune. On soigne l'enfant pour une angine, coqueluche, rougeole, scarlatine, diphtérie, fièvre typhoïde, et, au milieu du syndrome clinique, apparaît la paralysie infantile.

Les troubles de la sensibilité ne son peut-être pas aussi rares qu'on l'a prétendu. Kennedy insistait déjà sur l'existence de douleurs dans certains cas ; Duchenne observe chez un malade des douleurs et des fourmillements trois ans après le début ; Laborde signale la douleur à la pression du rachis ; dans ses *Leçons sur l'appareil vaso-moteur*, Vulpian insiste sur l'anesthésie très prononcée et sur l'absence de réaction douloureuse à l'électrisation ; il signale en outre des crampes douloureuses. Pour tous ces auteurs, ce sont là des faits rares. Barlow, Dive (thèse de Paris, 1882) font remarquer que si on arrache des cris au malade dès qu'on le touche, du moins ces douleurs disparaissent vite



Fig. 39. — Déformation du pied par paralysie infantile (Bicêtre, 1889).

C'est surtout à Laurent et Duquennoy (1) que l'on doit une étude complète de ces douleurs.

Elles se montrent surtout chez les enfants déjà un peu âgés, qui peuvent rendre mieux compte de leurs sensations. Continues avec exacerbation, exagérées par tout contact et par les mouvements, elles occupent le rachis, entourent le tronc d'une ceinture, s'irradient dans les membres (Laurent), les articulations (Duquennoy). En même temps, les muscles de la nuque et de la masse sacro-lombaire sont contracturés et l'enfant est en opistothonos. Parfois même les muscles des membres sont contracturés. En quelques jours ces douleurs disparaissent, et alors survient la paralysie. Ces douleurs

(1) Laurent, Th. de Paris, 1887. — Duquennoy, Th. de Paris, 1898.

s'accompagnent souvent d'anesthésie ou d'hyperesthésie cutanée.

Anomalies de la période d'état. — Il est assez fréquent de noter l'absence de la période de paralysie généralisée : la paralysie se limite alors dès le premier jour sur le membre qu'elle ne doit plus quitter.

Il est beaucoup plus exceptionnel de voir toute paralysie disparaître complètement, sans laisser de traces : *paralysies temporaires* de Kennedy.

D'ordinaire la maladie suit la marche que nous avons indiquée.



Fig. 40. — Équinisme excessif du pied dans un cas de poliomyélite de l'enfance chez un homme de quarante-deux ans.— Début de l'affection à l'âge de trois ans. Diagnostic confirmé par l'autopsie (Bicêtre, 1890).

Mais cette évolution n'est pas immuable. Vulpian a vu la paralysie infantile évoluer par poussées successives et être progressivement envahissante; Baccelli a observé un enfant de vingt mois atteint d'abord de paralysie infantile du membre inférieur gauche, puis frappé quelques mois après par une seconde attaque qui paralysa le membre supérieur droit.

TERMINAISONS. — PRONOSTIC. — La paralysie infantile est rarement mortelle; il est exceptionnel (Médin, Seeligmüller) de la voir envahir les noyaux bulbaires et entraîner la mort par paralysie labio-glosso-laryngée. Mais elle laisse le plus souvent à sa suite des difformités incurables : suivant le siège et l'intensité de la paralysie, il en résulte, ou bien une difformité peu considérable, une simple gène, ou bien une véritable infirmité.

Un point a beaucoup attiré l'attention des cliniciens : le réveil possible de la paralysie infantile à un âge plus ou moins avancé et la reprise évolutive des accidents paralytiques et atrophiques. D'après

toutes les observations publiées, le réveil se voit surtout chez les hommes : un seul cas a été observé chez la femme (Ballet et Dutil). L'homme, en effet, est plus exposé aux accidents, aux fatigues, au froid, et c'est d'ordinaire à la suite d'une de ces causes occasionnelles que la maladie semble reprendre son évolution. Parfois aussi, c'est à la suite d'une maladie infectieuse que la paralysie reprend sa marche envahissante. La période de repos est fort variable. Parfois très courte, cinq ans, elle peut être beaucoup plus longue : cinquante-cinq ans dans le cas de Landouzy-Dejerine. Cliniquement, les faits sont variables. Tantôt la paralysie et l'atrophie envahissent totalement le membre déjà lésé : la récidive se fait *in situ*; tantôt la paralysie se montre sur un membre jusque-là indemne ou sur un membre sur lequel la paralysie avait rétrocédé. L'évolution des phénomènes cliniques et leur aspect sont variables suivant les cas. Un malade de Dutil et Ballet présenta une série de poussées congestives médullaires avec parésies ou paralysies passagères. Quatre fois l'aspect clinique fut celui de la paralysie spinale aiguë de l'adulte (Ballet et Dutil, Sauze, Coudouin, Thomas (de Genève). Deux fois seulement la maladie présenta le type de la paralysie générale spinale antérieure subaiguë (Landouzy et Dejerine, Carrieu). Le plus souvent c'est sous la forme de l'atrophie musculaire progressive type Aran-Duchenne que la maladie reprend son évolution. Aux observations déjà anciennes de Raymond, Carrieu (deux observations dont une se rapproche de la forme paralysie spinale antérieure subaiguë), Seeligmüller (quatre observations discutées par Bernheim), Hayem, Vulpian, Coudouin, Oulmont et Neumann (deux observations), Landouzy et Dejerine (forme intermédiaire entre la paralysie générale spinale subaiguë et l'atrophie Aran-Duchenne), Pitres, Quinquaud, Thomas (de Genève), Sattler, Rémond, Rendu, Garbsch (deux observations), Sterne, Grandou, Bernheim et Lannois, à ces observations, disons-nous, il convient d'ajouter celles plus récentes de Brissaud, Langer, Filbry, Cestan, Parkes Weber, Étienne. Exceptionnellement à son réveil la paralysie infantile prend le masque de la myopathie (Charcot); il ne faut d'ailleurs pas confondre ces cas avec ceux (Dejerine, Haushalter) où une myopathie vraie se développe chez un ancien paralytique infantile. La cause de cette reprise est encore très discutée : certains auteurs ont incriminé des poussées congestives successives sur la moelle. Plus fréquemment on a considéré ce reliquat médullaire de la première atteinte comme une épine irritative, un *locus minoris resistentiæ* favorisant l'action des causes occasionnelles et des infections nouvelles. Il faut également faire entrer en ligne de compte l'hérédité nerveuse. La paralysie infantile est préparée par une tare nerveuse héréditaire, appelant sur le système nerveux toutes les infections et causes occasionnelles frappant l'organisme. C'est cette tare originelle, ce défaut de résistance héréditaire de la moelle qui a favorisé

le développement de la paralysie infantile, et plus tard une nouvelle atteinte de la moelle. Les deux maladies ne sont pas toujours identiques, mais relèvent toutes deux d'une même cause héréditaire (Moritz Meyer, Dejerine, Hamond, Seeligmüller, Raymond, Mathieu-Sicaud, Grandou).

Gilbert et Garnier ont attiré récemment l'attention sur la fréquence de la tuberculose chez les vieux paralytiques infantiles; cette fréquence s'explique, en partie, par la vie de ces malheureux infirmes dans les hospices. Mais, ceux mêmes qui vivent hors des hôpitaux semblent présenter une moindre résistance à la tuberculose.

Il est difficile, au début de la maladie, pendant la phase de paralysie, de dire quels sont les muscles qui resteront paralysés, et quel degré d'infirmité en résultera. L'exploration électrique des nerfs et des muscles est le seul moyen qui puisse fournir des renseignements utiles. Les muscles qui présentent la réaction de dégénérescence doivent être considérés sinon comme définitivement perdus, au moins comme très notablement atteints; au contraire on peut espérer conserver un muscle qui, trois mois après la paralysie, ne présente pas de réaction de dégénérescence.

DIAGNOSTIC. — Au début de la maladie, le diagnostic de la paralysie infantile est très difficile et souvent impossible à faire. En présence d'accidents infectieux chez un enfant, il faut y penser, mais on ne peut pas l'affirmer. Le rhumatisme articulaire aigu et la méningite cérébro-spinale prêteront le plus souvent à confusion.

A la période de paralysie généralisée, le diagnostic devient plus facile.

La *polynévrite aiguë* est rare chez l'enfant. Tous les muscles innervés par les nerfs atteints sont envahis au même degré. Si elle peut revêtir quelquefois la forme systématisée motrice, le plus souvent les filets sensitifs sont en même temps altérés : de là des douleurs plus intenses, spontanées ou provoquées, surtout réveillées par la pression sur le trajet des nerfs, alors que les masses musculaires sont relativement moins douloureuses; l'amyotrophie est plus précoce; la sensibilité objective est atteinte. Dans la paralysie infantile la topographie de l'atrophie est radiculaire, dans la polynévrite elle est périphérique, c'est-à-dire que les masses musculaires sont prises d'une manière égale et symétrique. Enfin la polynévrite guérit le plus souvent sans laisser de traces.

La *myélite aiguë diffuse* est exceptionnelle chez l'enfant : la paralysie des sphincters, les troubles de la sensibilité la distinguent de la paralysie infantile.

La *paralysie hystérique* s'accompagne souvent d'atrophie mus-

culaire chez l'enfant; mais elle entraîne aussi des troubles de la sensibilité, et les réflexes persistent. Elle est d'un diagnostic facile.

Quand la paralysie est localisée, le diagnostic est relativement facile.

La *pseudo-paralysie syphilitique de Parrot* (disjonction de la diaphyse et de l'épiphyse des os longs), s'accompagne de douleurs très vives pendant les mouvements; on y trouve aussi tous les signes des fractures et l'enfant n'est pas paralysé.

La *paralysie douloureuse des jeunes enfants* est d'origine traumatique : donc jamais de période infectieuse de début, ni de paralysie généralisée; tout mouvement est douloureux; la guérison arrive en quelques jours.

La *paralysie obstétricale du plexus brachial*, lorsqu'elle est reconnue après la naissance, a pour elle son étiologie. L'atrophie peut revêtir le type radiculaire supérieur de Duchenne-Erb (deltoïde, sus-et sous-épineux, biceps brachial antérieur) ou le type radiculaire inférieur de Klumpke (paralysie du cubital et du médian avec troubles oculo-pupillaires) ou le type radiculaire total. Lorsque dans la paralysie infantile l'atrophie affecte le type radiculaire supérieur, le diagnostic peut parfois n'être porté que d'après les antécédents. Dans le cas de type radiculaire inférieur, le type est moins pur dans la poliomyélite que dans le cas de lésion radiculaire proprement dite. Mais, et nous insistons là-dessus, dans les paralysies radiculaires, quelque soit leur type, il existe toujours des troubles de la sensibilité à topographie également radiculaire.

L'absence de contracture et l'abolition des réflexes distingue la paralysie infantile à forme hémiplégique (poliomyélite aiguë unilatérale), de l'*hémiplégie cérébrale infantile*, de la *maladie de Little* et des diverses affections spasmo-paralytiques de l'enfance.

La *myopathie* dans ses divers types (Landouzy-Dejerine, Erb, Möbius), présente une évolution lente et progressive, débutant par la face ou la racine des membres; l'atrophie, symétrique, domine la paralysie. L'*amyotrophie névritique* type Charcot-Marie débute par les membres inférieurs; elle est lentement progressive. Il en est de même pour la *névrite hypertrophique et progressive de l'enfance* de Dejerine et Sottas.

Les paralysies consécutives aux *maladies infectieuses* relèvent de diverses causes : soit une névrite, soit une paralysie ascendante, soit enfin une paralysie infantile véritable ; les deux premières se différencient de la paralysie infantile par leur début moins brusque, leur marche plus ou moins rapidement extensive; leur généralisation ne se fait pas d'ordinaire d'emblée, mais en quelques jours.

Le diagnostic peut être plus délicat dans certains cas de *névrite* de cause infectieuse ou toxique, localisée à un seul tronc nerveux. Nous avons observé et suivi pendant deux ans, à la Salpêtrière, une enfant de onze ans qui, après deux jours de fièvre intense, fut frappée de

paralysie, puis d'atrophie des muscles de la région antéro-externe de la jambe gauche, avec réaction de dégénérescence. Le diagnostic de névrite du nerf sciatique poplité externe put être porté en se basant sur l'existence de troubles subjectifs et objectifs de la sensibilité dans le domaine de ce nerf. Ce diagnostic fut confirmé par l'évolution, c'est-à-dire par la guérison, qui du reste mit deux ans à s'effectuer complétement.

La *paraplégie du mal de Pott* est spasmodique, avec exagération des réflexes rotuliens et troubles des sphincters.

Dans les formes douloureuses de la poliomyélite aigüe, on pourra au début hésiter entre une paralysie infantile et une *coxalgie*; mais le mode de début des accidents, leur évolution rendent le diagnostic facile.

L'*amyotrophie spinale infantile* (Werdnig, Hoffmann, Bruns) se distingue par son caractère familial, par son évolution lente et progressive, par son apparition tout à fait dans le jeune âge.

En présence de *difformités* datant de l'enfance, on devra s'efforcer de savoir si elles relèvent ou non de la paralysie infantile.

Le pied bot ballant paralytique se distinguera facilement du *pied bot congénital spasmodique.*

La *luxation paralytique de la hanche* s'accompagne d'atrophie des muscles fessiers.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE. — Anatomiquement la paralysie infantile est une myélomalacie aiguë des cornes antérieures de la moelle par artérite : poliomyélite antérieure aiguë. Cette lésion médullaire est primitive; les lésions des nerfs, des muscles, des os sont secondaires.

1° **Lésions précoces.** — Au début de la maladie, on trouve dans la substance grise antérieure de la moelle de petits foyers de ramollissement, uniques ou multiples, uni- ou bilatéraux; on les trouve de préférence à la région dorso-lombaire de la moelle. A l'œil nu, ils se présentent sous forme de petites taches arrondies ou ovalaires, occupant un des groupes cellulaires de la corne antérieure, ordinairement le groupe antéro-externe, ou tous les groupes cellulaires d'une ou des deux cornes. D'une hauteur variable, et ne mesurant le plus souvent que quelques millimètres ou centimètres, ils peuvent exceptionnellement occuper toute la hauteur de la moelle (Dejerine et Huet). Ils sont ordinairement symétriques et frappent avec la même intensité ou inégalement les deux moitiés de l'organe; cependant ils peuvent ne frapper qu'un seul côté, même lorsque, comme dans le cas de Dejerine et Huet (1), la lésion s'étend du haut en bas de la moelle (fig. 41 à 43). L'unilatéralité de la lésion rend

(1) Dejerine et Huet, *Arch. de Physiol. norm. et pathol.*, 1888.

ce cas absolument unique. A l'œil nu, ces foyers sont entourés d'une zone d'hyperémie.

Au microscope les vaisseaux sont dilatés, entourés d'une gaine leucocytique, quelques-uns obstrués par le processus d'endopériartérite. Les cellules nerveuses sont très altérées : les unes ont disparu; d'autres ont subi l'atrophie simple; d'autres sont en voie de dégénérescence granuleuse ou pigmentaire. Les granulations protoplasmiques disparaissent. La cellule en chromatolyse se vacuolise, se fragmente et disparaît; les noyaux névrogliques prolifèrent. — Dans les cordons antéro-latéraux, les tubes nerveux qui représentent les fibres des racines antérieures et des cellules des cordons sont altérés ; la myéline est segmentée en boules granuleuses ; mais, dans la grande majorité des cas, les altérations des faisceaux de la moelle paraissent peu marquées, par comparaison avec les cornes antérieures, et parfois même semblent faire défaut. C'est du moins ce que l'on admettait jusqu'ici, mais ce n'est pas exact (1). — Les parois des artérioles sont épaissies et infiltrées de leucocytes et entourées de noyaux très abondants ; leur cavité est très dilatée. — L'endartérite, très prononcée sur quelques-unes, aboutit à l'oblitération ; elle commande la nécrobiose consécutive (Siemerling).

Les racines antérieures de la moelle privées de leur centre trophique sont dégénérées.

2° **Lésions tardives**. — Plus tard apparaissent des lésions cicatricielles et dégénératives, beaucoup moins intéressantes.

La moelle est atrophiée sur une plus ou moins grande hauteur, des deux ou d'un seul côté : dans ce dernier cas elle est asymétrique (fig. 41 à 44). Ordinairement l'atrophie porte exclusivement sur la colonne grise antérieure, mais elle peut aussi envahir les parties voisines. Sur une coupe mince, la moelle présente une translucidité particulière au niveau de la lésion. Les cellules des cornes antérieures ont disparu ou sont diminuées de nombre, arrondies, globuleuses, à peine reconnaissables (fig. 43 et 44). Le plus souvent on trouve, au milieu du tissu névroglique hyperplasié, des masses protoplasmiques amorphes ou pigmentées, reliquats des anciennes cellules ; les corps amyloïdes sont abondants : la prolifération de la névroglie n'est pourtant pas très intense dans la plupart des cas et souvent le tissu médullaire paraît raréfié. La lumière des vaisseaux est rétrécie ou oblitérée, et les parois vasculaires sont épaissies. Les

(1) Lorsque l'on a l'occasion — fort rare du reste — d'examiner la moelle épinière dans la poliomyélite aiguë de l'enfance, quelques semaines après le début de l'affection, il est facile de constater alors, ainsi que nous avons été à même de le faire, l'existence d'altérations considérables dans les cordons antérieurs. C'est ainsi que dans un cas nous avons constaté une dégénérescence excessive des fibres d'origine cordonale et la dégénérescence du faisceau de Gowers. Dans les cas anciens, par suite du tassement des éléments, ces dégénérescences sont difficiles à reconnaître.

racines antérieures sont atrophiées. On a signalé dans quelques cas l'atrophie des cellules des colonnes de Clarke.

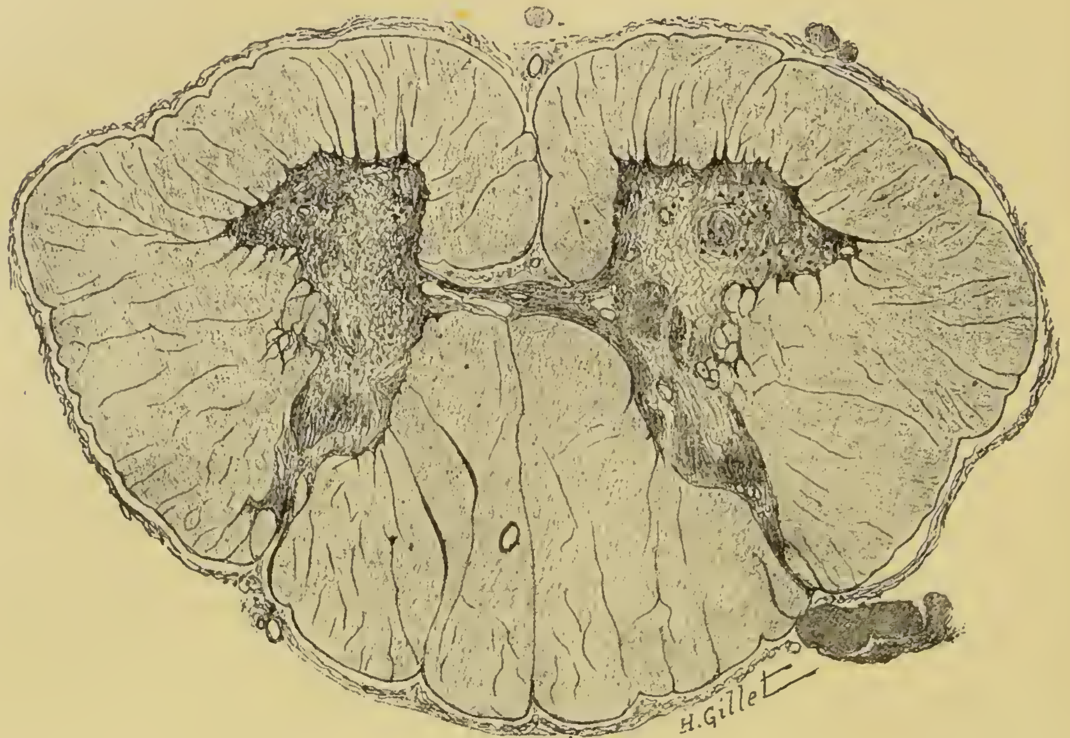


Fig. 41



Fig. 42.

Fig. 41 et 42. — Paralysie infantile unilatérale gauche à forme hémiplégique. — Coupes transversales de la moelle cervicale et lombaire. Coloration par le picro-carmin en masse. Grossissement : sept diamètres et demi. La corne antérieure gauche est atrophiée et beaucoup plus petite que la droite. (J. Dejerine et Huet. *Archives de Phys.* 1888.)

Probst (1) a étudié l'état du cerveau dans la paralysie infantile. Confirmant les recherches de Sanders, Rumpf, Colella, Gowers,

(1) Probst, *Wiener klin. Wochenschr.*, 1898.



Fig. 43.



Fig. 44.

Fig. 43 et 44. — Paralysie infantile unilatérale gauche. — Coupe transversale de la région lombaire vue à un plus fort grossissement (obj. a^3 oc. 1 Zeissl) de façon à mieux montrer la différence entre la corne antérieure droite (saine) (fig. 44) et la corne antérieure gauche (malade), et la disparition de la plupart des cellules de cette corne.

Probst a trouvé une atrophie de la région rolandique, du *gyrus marginalis*, du *gyrus angularis*, du faisceau pyramidal dans toute son étendue et du cervelet. Il ne s'agissait pas d'un processus de dégénérescence, mais d'un véritable arrêt de développement.

Les nerfs périphériques qui prennent leur origine dans les régions malades sont atrophiés. A côté de fibres saines, ils contiennent des fibres dégénérées, des tubes vides ou ne présentant que des vestiges de myéline. Dans les cas anciens on ne trouve plus de fibres en voie de dégénérescence, mais les quelques fibres saines qui persistent sont entourées de gaines vides et de tubes grêles. Les tubes grêles sont beaucoup plus abondants que dans les nerfs sains. Le nombre relatif de ces divers éléments varie suivant le nerf considéré ; mais, d'une façon générale, les nerfs périphériques, en raison des anastomoses des plexus, paraissent un peu moins altérés que les racines antérieures correspondantes. Le tissu conjonctif périfasciculaire est souvent hyperplasié.

Les muscles sont très malades. Cette altération manifeste avait été jadis regardée comme la lésion primitive de la maladie. Certains muscles ont complètement disparu, d'autres sont remplacés par une masse jaunâtre, molle, contenant çà et là des fibres saines, d'où leur aspect bigarré. Entre les fibres dégénérées et à leur place se développe parfois une lipomatose luxuriante : d'où le nom de *paralysie atrophique graisseuse de l'enfance* que Duchenne avait donné à la maladie. D'autres fois il existe une sclérose interfasciculaire, très dense et très résistante. Le microscope montre que la lésion essentielle est la disparition du faisceau primitif. Le plasma musculaire se fragmente, la striation disparaît et les noyaux prolifèrent ; le faisceau primitif disparaît. A sa place se disposent en séries linéaires des gouttelettes graisseuses, séparées par la trame conjonctivo-vasculaire du muscle restée indemne ou sclérosée. — A côté de fibres musculaires atrophiées, on en trouve d'autres saines, quelques-unes hypertrophiées (Dejerine), de dimensions au-dessus de la moyenne : hypertrophie que l'un de nous regarde comme compensatrice ; premier stade d'un processus atrophique pour Erb ; variété de dégénérescence liée à une altération de la cellule spinale n'allant pas jusqu'à la destruction, d'après Joffroy et Achard. En somme, le processus qui frappe les muscles est identiquement le même que celui qui suit la section d'un nerf périphérique. Il s'agit donc bien d'une lésion secondaire, banale.

Les vaisseaux, artères et veines, du membre paralysé sont atrophiés, réduits de volume ; leurs parois sont amincies. Cette atrophie semble jouer un rôle dans l'arrêt de développement ultérieur du membre.

Les os du membre malade sont atrophiés dans toutes leurs dimensions, en longueur, en largeur et en épaisseur ; leurs saillies sont effacées, les crêtes aplaties, leurs dépressions nivelées. La surface

tend à devenir lisse à cause de la disparition des muscles actifs. La couche compacte présente une épaisseur uniforme; les systèmes de Havers ont un diamètre moindre qu'à l'état normal.

En résumé, la destruction des cornes antérieures frappe d'atrophie toutes les parties constituantes du membre correspondant : muscles, os, vaisseaux.

Dans deux cas, Rissler a trouvé des lésions inflammatoires et dégénératives dans plusieurs noyaux des nerfs craniens : les malades avaient succombé pendant la période aiguë.

De quelle nature est la lésion médullaire primitive? Est-elle cellulaire, parenchymateuse, ou interstitielle? D'après Charcot, Joffroy, la lésion des cellules est primitive, et la paralysie infantile est une myélite parenchymateuse, une myélite systématisée des cellules des cornes antérieures de la moelle. Roger et Damaschino ont soutenu, au contraire, que la lésion cellulaire est secondaire à une inflammation d'origine vasculaire. Leyden voit dans cette maladie une myélite diffuse. Les autopsies de Money, Redlich, Siemerling, Goldscheider, très rapprochées du début de la maladie, montrent la constance de l'artérite; les altérations cellulaires et la prolifération de la névroglie sont secondaires. La lésion est celle du ramollissement par artérite. La localisation des lésions dans la corne antérieure tient uniquement à la distribution artérielle. Pierre Marie a soutenu l'origine vasculaire de la maladie et en fait une maladie pseudo-systématique plutôt qu'une maladie à systématisation rigoureuse. De même Matthes (1) compare les lésions trouvées à celles de la myélite hémorragique.

Les recherches expérimentales (2) montrent que les toxines peuvent agir directement sur la cellule nerveuse, sans que les vaisseaux soient malades. Mais les recherches anatomo-pathologiques précédentes, dont les résultats sont généralement admis, tendent à faire rejeter la pathogénie admise par Charcot. La paralysie infantile n'est pas une affection spécifique primitive des cellules des cornes antérieures de la moelle; c'est une myélite infectieuse, primitivement vasculaire, ne déterminant que secondairement, et de par l'inflammation et l'oblitération vasculaires, les altérations parenchymateuses. Toutefois dans les cas où la lésion siège dans toute la hauteur de la moelle et d'un seul côté (Dejerine et Huet), l'idée d'une systématisation cellulaire de la lésion paraît vraisemblable.

ÉTIOLOGIE. — La poliomyélite antérieure aiguë est une maladie de la première enfance; elle s'observe surtout dans la deuxième année de la vie; plutôt rare avant dix mois, on peut encore la rencontrer à trois et quatre ans, exceptionnellement à sept et même onze ans.

L'influence du sexe est peu importante; cependant, pour certains

(1) Matthes, *Deutsche Zeitschr. für Nervenheilk.*, 1898, t. XIII.
(2) Vaillard, *Congrès de Bordeaux*, 1895.

auteurs, les garçons y seraient plus exposés que les filles. L'éruption dentaire, le froid, le traumatisme ne sont que des causes occasionnelles.

La véritable cause de la maladie est l'infection. La paralysie infantile est une maladie infectieuse à détermination médullaire. En faveur de cette théorie infectieuse soutenue par Pierre Marie (1) on peut invoquer les arguments suivants : la maladie débute avec de la fièvre et des symptômes généraux comme les maladies infectieuses aiguës et fébriles ; souvent on la voit éclater dans le cours ou à la suite d'une maladie infectieuse (scarlatine, rougeole, variole, fièvre typhoïde, angine, coqueluche) dont elle constitue à proprement parler une complication. Souvent aussi elle revêt le caractère *épidémique* : Cordier, en moins de deux mois, en observe treize cas dont quatre mortels sur une population de 1 500 habitants. A Mandal (Norwège), Leegard en cite huit cas en un mois ; Médin, à Stockholm, rassemble en 1887 quarante-trois cas de paralysie infantile ; de 1888 à 1894, il n'en trouve que vingt-neuf cas sporadiques, tandis qu'en l'année 1895 une épidémie en produit à elle seule vingt et un ; Pieraccini voit en quinze jours se développer sept cas de paralysie infantile ; A. Macphail et Caverly, dans une épidémie de maladie nerveuse aiguë des enfants, ont vu en trois ou quatre mois cent vingt enfants atteints. Dans une zone restreinte de la commune externe de Padoue, Cervesato soigne vingt-six enfants atteints de paralysie infantile du 15 mai au 15 octobre. Buccelli (2) donne l'histoire de dix-sept cas de paralysie spinale et de paralysie cérébrale infantiles, qui se sont produits à proximité les uns des autres dans une courte période de temps, dans un étroit quartier de Gênes, et, acceptant la conception de Strümpell, il insiste sur l'identité de la paralysie infantile et de la polioencéphalite, ne différant l'une de l'autre que par la localisation du principe infectieux.

Newmark constate, en un mois et demi, quatre cas de paralysie infantile dans un petit village de quarante-neuf habitants. Simonini relate une petite épidémie de cinq cas dans laquelle la maladie semblait présenter des connexions avec le rhumatisme articulaire. Dans l'espace de cinq mois, Auerbach (3) a observé quinze cas dans la policlinique des maladies nerveuses à Francfort-sur-le-Mein. Schultze (4), ayant constaté la coïncidence de la méningite ou de la paralysie infantile avec l'encéphalite et ayant trouvé le méningocoque dans le liquide céphalo-rachidien d'un malade, pense que la méningite cérébro-spinale, la poliomyélite et l'encéphalite consti-

(1) P. Marie, Leçons sur les maladies de la moelle, 1892.

(2) Cordier, *Lyon méd.*, 1888. — Leegard, Analyse *in Neurol. Centralbl.*, 1890. — Médin, *Hygiea*, 1890. — Pieraccini, *Lo Sperimentale*, 1895. — Macphail, *Brit. med. Journ.*, 1894. — Caverly, *Med. Record*, 1894. — Buccelli, *Il policlinico*, 1897.

(3) Auerbach, *Jahrb. für Kinderheilk.*, 1899.

(4) Schultze, *Münch. med. Wochenschr.*, 1898.

tuent trois localisations du même processus pathogénétique dont l'agent principal est le méningocoque. Rendu (1) a observé un malade atteint de méningite cérébro-spinale qui s'est compliquée d'accidents très analogues à ceux de la paralysie infantile.

Mais l'infection ne suffit pas; il nous faut encore expliquer la localisation du germe ou de ses toxines sur la moelle. S'agit-il d'une qualité spéciale du germe? Nous n'en savons rien. Mais la question de terrain reste indiscutable. Pour que le germe se localise sur la moelle, il faut que celle-ci constitue un lieu de moindre résistance, par le fait d'une tare héréditaire. L'étiologie héréditaire de la paralysie infantile est aujourd'hui admise (Dejerine). Il ne s'agit pas ici d'hérédité directe, mais d'hérédité indirecte, d'hérédité nerveuse. Chez les ascendants, d'un seul ou des deux côtés, on relève la mélancolie, l'épilepsie, l'aliénation mentale. Cette tare héréditaire, cette dégénérescence nerveuse est la cause d'appel et de localisation de l'agent infectieux sur la moelle épinière.

TRAITEMENT. — Au stade de début, le traitement est purement symptomatique. Les bains et l'antisepsie gastro-intestinale surtout à l'aide du calomel peuvent être utilement employés. La quinine, l'antipyrine trouvent leur indication. Dès ce moment, si le diagnostic est posé, on met le malade au repos au lit, évitant à la moelle tout effort ou toute fatigue inutile. La révulsion sur la colonne vertébrale peut être utile, mais elle est bien difficile à appliquer. L'ergot de seigle, entre les mains de Hammond, aurait pu dans certains cas juguler la maladie, ou tout au moins en arrêter les progrès.

Au début de la phase paralytique, on a recommandé à l'intérieur l'emploi de la strychnine.

Mais il ne faut que bien peu attendre de ce traitement. Malgré tout, les phénomènes paralytiques apparaissent. Dès lors, la lésion des cellules est faite, définitive pour la plupart d'entre elles et il ne faut songer qu'à sauver le plus de musculature possible. L'électrisation est alors le traitement de choix. A quel moment faut-il le commencer? Il est bon d'attendre que les phénomènes inflammatoires soient calmés et ne pas instituer dès le début de la maladie le traitement électrique. Appliquée au niveau du rachis, l'électricité peut modifier la circulation et la nutrition de la moelle; mais elle est surtout utile, lorsqu'elle est appliquée sur les nerfs périphériques et les muscles, dont elle maintient la nutrition et les fonctions. Le long du rachis, on fera passer des courants galvaniques ascendants et descendants; les deux électrodes seront placées sur la colonne vertébrale; on pourra employer aussi la galvanisation pour les muscles, un pôle étant appliqué sur le rachis, l'autre sur le muscle à électriser. Duchenne recommandait surtout la faradisation avec interruptions lentes et courant

(1) Rendu, *Soc. méd. des hôp.*, février 1901.

modéré. Le traitement électrique doit être persévérant, employé pendant des mois. Au début, il faut électriser tous les muscles du membre paralysé ; de ces muscles quelques uns sont peut-être destinés à recouvrer leur motilité, le traitement électrique les empêchera de s'atrophier. Sur les muscles les plus malades apparaît rapidement bientôt la réaction de dégénérescence. Faut-il continuer à électriser ces muscles? Oui, car si la réaction de dégénérescence indique ici le plus souvent la perte définitive du muscle, ce symptôme n'a cependant pas une valeur absolue. On a même vu sur ces muscles des améliorations surprenantes. On conçoit que dans un muscle toutes les fibres ne soient pas frappées au même degré ; quelques fibres restées saines sont en nombre insuffisant pour masquer la réaction de dégénérescence de fibres altérées beaucoup plus nombreuses : l'électrisation sauvera ces fibres saines et permettra au muscle de reprendre une partie de ses fonctions. Même si on n'observe le malade que longtemps après le début de sa paralysie, un effort peut être tenté, et il ne faut abandonner tout espoir que quand, malgré l'électrisation suffisamment prolongée, la paralysie persiste. Duchenne aurait ainsi obtenu un succès après quatre ans et Hammond après deux ans.

Le massage, les frictions sèches ou alcooliques, les bains sont d'utiles adjuvants. On retirera de bons résultats d'une gymnastique rationnelle et méthodique et particulièrement des mouvements passifs, agissant successivement sur tous les muscles du membre paralysé.

Les attitudes vicieuses pouvant entraîner une véritable infirmité devront être combattues, en outre des moyens précédents, par des appareils orthopédiques, à la condition que ceux-ci soient légers et ne causent aucune gêne aux malades.

Dans ces dernières années, la chirurgie a réussi dans certains cas à obtenir des résultats très satisfaisants. Dirigée contre une laxité ligamenteuse exagérée, une arthrodièse bien faite pourra faire disparaître une infirmité gênante.

On est encore allé plus loin et, avec Nicoladoni (1881), les chirurgiens se sont efforcés de suppléer au fonctionnement d'un muscle paralysé par celui d'un muscle sain, d'actionner le tendon d'un muscle paralysé par le tendon d'un muscle sain. Pratiquée depuis par Hencke et von Hacker (1886), Parrisch (1892), Phocas (1893), Cerné, Winkelmann (1894), Phelps, Ghillini, Franke, Rochet, Piéchaud et Bergonié, cette opération a été complétée par Drobnik, qui a recommandé la transplantation des muscles entre eux. Par ces méthodes, les résultats seraient brillants, rapides et permanents (Vidal) (1) ; mais il est important, l'opération faite, de surveiller attentivement le malade et de le soumettre encore longtemps au massage, à l'électricité et aux mouvements passifs.

(1) Vidal, Th. de Lyon, 1897-1898.

II. — POLIOMYÉLITE ANTÉRIEURE AIGUE DE L'ADULTE.

HISTORIQUE. — En 1868, Meyer (1) décrit chez l'adulte une affection analogue à la paralysie infantile au point de vue clinique, Duchenne (de Boulogne) la classe dans les paralysies spinales aiguës et, l'identifiant à la paralysie infantile, l'attribue à l'atrophie des cellules des cornes antérieures de la moelle : d'où le nom de *paralysie spinale aiguë de l'adulte.* Charcot soutient cette conception de Duchenne et insiste sur ses relations intimes avec la paralysie infantile. Mais la paralysie spinale aiguë de l'adulte n'est encore qu'une forme clinique.

En 1873, Gombault publie une autopsie qu'il considère comme démonstrative. Küssmaul donne à cette affection ainsi qu'à la paralysie infantile la dénomination de *poliomyélite antérieure aiguë.* Petit fils, Schultze, Immermann, Vulpian réunissent d'autre part la paralysie spinale aiguë de l'adulte à la maladie de Landry, que Westphal s'efforce au contraire de séparer.

Les autopsies de Rissler, de Williamson, confirmatives de celle de Gombault, semblaient établir l'existence de la poliomyélite aiguë de l'adulte que vinrent battre en brèche les travaux sur les polynévrites. Déjà en 1884, Leyden soutenait que la paralysie spinale aiguë de l'adulte n'était qu'une polynévrite; en 1889, M[me] Dejerine-Klumpke démontrait que la polynévrite pouvait revêtir exactement l'aspect de la paralysie de Landry et de la poliomyélite antérieure aiguë de l'adulte. L'année suivante, l'un de nous (2) publiait une autopsie de paralysie spinale aiguë de l'adulte : les nerfs seuls étaient malades, la moelle était indemne. Il soutenait par suite, que la plupart des faits de *paralysie spinale aiguë de l'adulte* relèvent de la polynévrite.

Entre ces deux opinions contraires, s'est fait place récemment une opinion de conciliation. Eisenlohr admet que la paralysie spinale aiguë de l'adulte n'est qu'un syndrome relevant tantôt de la poliomyélite, tantôt de la polynévrite. Raymond la considère comme une lésion du neurone moteur périphérique frappé tantôt dans sa cellule d'origine, tantôt dans son cylindraxe. Pour notre part, nous le répétons, tout en admettant l'existence de la poliomyélite aiguë de l'adulte, nous la considérons comme très rare, incomparablement plus rare que celle de l'enfance.

ÉTIOLOGIE. — Duchenne (de Boulogne) invoquait surtout, comme causes de la maladie, le froid brusque, les fatigues musculaires, le

(1) M. Meyer, Die Electricität in ihren Anwendung an die pratische Med. Berlin, 1868.
(2) Dejerine, *Arch. de phys.*, 1890.

traumatisme. Franz Müller ne reconnaissait même comme seule cause que le froid humide. Une expérience de Feinberg semblait démontrer ce rôle capital du froid : en projetant un jet d'éther à plusieurs reprises sur un lapin rasé, cet auteur était parvenu à déterminer une myélite, avec paraplégie et incontinence des urines.

Mais aujourd'hui la théorie infectieuse règne sans conteste. Comme la paralysie infantile, la paralysie spinale aiguë de l'adulte peut se montrer au cours d'une fièvre éruptive, rougeole, variole, scarlatine, la fièvre typhoïde, la malaria (Laveran), la grippe. Au cours des épidémies de paralysie infantile observées par Cordier, Médin, Caverley, Macphail, les adultes étaient frappés comme les enfants.

La maladie éclate entre vingt et quarante ans, plus tôt chez les individus déjà atteints d'une paralysie infantile (Sauze) (1), exceptionnellement plus tard (cinquante-huit ans [Bikeles]). Les hommes seraient plus souvent frappés que les femmes (Sauze donne la proportion de 47 hommes pour 17 femmes).

SYMPTOMATOLOGIE. — Période de début. — Chez un individu en bonne santé éclatent brusquement des symptômes d'infection générale. En proie à une courbature très accentuée, le malade accuse des douleurs vives, excruciantes ou fulgurantes, erratiques et diffuses, sans rapport avec la distribution des nerfs. Plus intenses dans les muscles qui seront atrophiés, elles atteignent leur maximum en quelques instants, rarement en plusieurs jours; elles se montrent à la nuque, descendent le long du rachis et s'irradient dans les membres. Constantes pour la plupart des auteurs, ces douleurs feraient défaut pour Leyden.

En même temps la fièvre s'allume et atteint rapidement 39°, 40° et plus. Des troubles digestifs, nausées, vomissements, diarrhée, de la céphalalgie, du délire, exceptionnellement des érythèmes, des sueurs complètent le tableau clinique. Cette période aiguë préparalytique dure vingt-quatre à quarante-huit heures; puis l'état général s'améliore en même temps que la paralysie apparaît. — Cette première période peut d'ailleurs manquer complètement.

Période de paralysie. — La paralysie s'établit vite, en une demi-heure (Gombault), plus souvent en quelques jours (deux à trois jours), exceptionnellement en une semaine. Elle frappe d'emblée un grand nombre de muscles, sans ordre apparent : c'est une paralysie massive. Il est exceptionnel de la voir évoluer par étapes. D'un coup les quatre membres peuvent être pris ; plus souvent elle se montre sous forme de paraplégie, et alors ce sont les membres inférieurs qui sont le plus souvent frappés.

(1) Sauze, Th. de Paris, 1881.

Comme formes plus rares encore nous signalerons les monoplégies, les hémiplégies et les paralysies croisées. Tous les muscles de la vie de relation peuvent être atteints. Exceptionnellement les muscles de la face et des yeux sont touchés (Edwards). La paralysie est et reste flasque, les réflexes tendineux sont abolis. La contractilité électrique est diminuée, et dans les muscles définitivement condamnés la réaction de dégénérescence apparaît vite. En général il n'y a pas de troubles sensitifs; cependant on a signalé parfois des anesthésies, ou des hyperesthésies localisées (Sauze); Franz Müller a observé des douleurs provoquées par la pression des masses musculaires, et par les mouvements passifs. Les sphincters sont le plus ordinairement conservés.

Période de régression et d'atrophie. — La paralysie abandonne une partie des muscles qu'elle avait primitivement atteints, pour se localiser sur certains muscles ou groupes musculaires. Il y a donc des muscles qui récupèrent leurs mouvements, tandis que d'autres sont frappés d'atrophie. La rétrocession de la paralysie peut être plus ou moins complète, si bien que finalement il peut n'y avoir qu'un petit nombre de muscles paralysés. L'atrophie a une marche rapide, et s'accompagne de réaction de dégénérescence. Les muscles atrophiés sont parfois agités de secousses fibrillaires; les réflexes tendineux sont abolis. En même temps, le membre se refroidit, la peau se cyanose, et souvent se recouvre de sueurs froides.

Les déformations consécutives sont variables suivant les muscles atteints. Le pied bot est la plus fréquente de ces déformations. Mais comme la paralysie frappe des adultes, dont le développement est achevé, il ne peut y avoir ni arrêt de développement ni inégalité dans la longueur des membres. Les os, en particulier, sont à peine ou pas du tout frappés par l'atrophie.

ÉVOLUTION. — La maladie présente dans son ensemble une marche rapide; son évolution se fait en quelques semaines et rapidement elle arrive à la période d'atrophie.

La paralysie spinale aiguë de l'adulte laisse à sa suite des atrophies et des paralysies persistantes. Parfois l'atrophie continue lentement et progressivement son évolution, et la paralysie spinale aiguë se continue par une atrophie spinale progressive. La mort peut survenir, soit dès le début et par l'intensité des phénomènes infectieux, soit par extension de la paralysie au diaphragme.

Le pronostic doit donc être réservé.

DIAGNOSTIC. — Début fébrile infectieux, paralysie rapide et complète, atrophie secondaire après rétrocession partielle de la paralysie, tels sont les éléments du diagnostic.

L'*hématomyélie* présente également un début aigu, mais il n'y a

généralement pas de fièvre; par contre, elle s'accompagne toujours de troubles de la sensibilité et des sphincters; le plus souvent les réflexes sont exagérés.

Dans les *myélites aiguës*, les troubles de la sensibilité et des sphincters, la production rapide d'une escarre sacrée permettront de faire le diagnostic.

En faveur des *méningites*, plaident les contractures, les raideurs de la nuque, les troubles sensitifs et sphinctériens.

La marche progressive et envahissante de la paralysie fera reconnaître la *maladie de Landry*.

Quant aux *atrophies myélopathiques progressives*, la lenteur de l'évolution ne permet pas la confusion.

Si parfois il est facile de distinguer la poliomyélite antérieure aiguë de la *polynévrite*, parfois aussi ce diagnostic est très difficile, sinon même impossible. En faveur de la polynévrite on peut cependant invoquer les caractères suivants : la paralysie se développe plus lentement et affecte une marche symétrique; de même que l'atrophie consécutive, elle suit plus régulièrement la topographie des nerfs périphériques. Ces derniers sont douloureux à la pression. L'existence de troubles de la sensibilité fera admettre plus volontiers la polynévrite; on se rappellera cependant que daus la forme motrice de la polynévrite s'il existe de l'hyperesthésie à la pression des nerfs et des muscles, par contre la sensibilité objective est intacte. La participation des nerfs crâniens à la paralysie est aussi en faveur de la polynévrite.

Dans la névrite *à début apoplectiforme* du plexus brachial (Dubois, Dejerine) par hémorragie dans le plexus, le début est foudroyant, les douleurs sont plus ou moins intenses et la sensibilité objective est altérée.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE. — Les autopsies de paralysie spinale aiguë de l'adulte sont très rares ; il est indispensable de les rappeler pour juger de la nature et de la localisation des lésions.

La première en date appartient à Gombault, qui attribue la maladie à une altération des cellules des cornes antérieures de la moelle; mais dans ce cas les cellules ne présentaient qu'une simple pigmentation qu'explique l'âge du malade (Leyden, Westphal, Dejerine). Cette observation n'est donc pas démonstrative.

Les autopsies de Eisenlohr (1879), Dejerine (1890) ont démontré ce fait aujourd'hui admis par tous les auteurs (Raymond, Macphail, Caverley, Hammond, etc.), que souvent, à l'autopsie de ces malades, on ne trouve aucune lésion des cellules de la moelle, mais uniquement une lésion des nerfs périphériques. En d'autres termes, il est incontestable que, dans l'immense majorité des cas, la

paralysie spinale aiguë de l'adulte est non pas une myélite, mais une polynévrite.

La poliomyélite antérieure aiguë de l'adulte peut-elle exister en tant que poliomyélite et relever d'une lésion uniquement médullaire ? A l'appui de cette opinion Raymond, Ballet, ont invoqué les observations suivantes : Rissler, à l'autopsie pratiquée après huit jours de maladie, voit les cellules de la moelle tuméfiées, mais il ne semble pas avoir été fait d'examen des nerfs périphériques ; Williamson trouve une infiltration considérable des cornes antérieures, par des cellules rondes, et il est impossible de découvrir des cellules nerveuses ; en outre les racines antérieures contiennent beaucoup de fibres dégénérées et infiltrées de cellules rondes, il en est de même pour les nerfs sciatiques. Schultze pratique l'examen nécropsique d'un malade atteint depuis vingt mois : le microscope montre que les cellules des cornes antérieures de la région lombaire ont à peu près disparu sur toutes les coupes ou sont très réduites de volume. Dans son observation, Friedländer signale la destruction des cellules des cornes antérieures de la région lombaire et dorsale ; dans les nerfs sciatiques, le nombre des cylindraxes est diminué et il y avait des vides plus ou moins grands à la coupe. Edwards ajoute un fait dû à Edes dans lequel les cellules des cornes antérieures lombaires étaient vacuolaires ; sur quelques-unes le noyau était émigré à la périphérie ou absent.

Ces observations ne sont pas démonstratives. Dans trois (Rissler, Schultze, Edes) il n'est pas fait mention des nerfs périphériques ; d'autre part nous connaissons bien aujourd'hui les lésions des cellules nerveuses qui suivent les altérations des nerfs périphériques, et rien ne démontre que dans les deux autres observations il ne s'agissait pas de réaction à distance de la cellule nerveuse, réaction consécutive à une lésion primitive du nerf périphérique.

En d'autres termes, et tout en admettant la possibilité du fait, nous tenons à faire remarquer que, jusqu'ici, nous ne possédons pas encore d'autopsie dans laquelle une *lésion en foyer*, analogue à celle de la paralysie infantile, ait été constatée.

TRAITEMENT. — A la période aiguë, on aura recours aux antiphlogistiques et aux révulsifs. Les émissions sanguines générales et surtout locales (sangsues, ventouses scarifiées le long de la colonne vertébrale), pourront être utilement employées s'il existe un état inflammatoire très marqué ; dans le même but, on appliquera de la glace en permanence sur le rachis. Les purgatifs salins et drastiques, le calomel rendront des services comme antiseptiques intestinaux. A l'intérieur, on prescrira l'ergot de seigle, la belladone.

A la période de paralysie, l'électricité devient le vrai moyen de traitement, mais seulement quand la période aiguë est terminée.

Huet conseille les courants continus, faibles (5 à 12 milliampères), descendants et ascendants le long du rachis; il est bon de soumettre les nerfs et les muscles aux courants continus qui sont stimulants (le pôle positif sur le rachis), ainsi qu'aux courants induits faibles, à rares intermittences, qui sont toniques et trophiques. Ce traitement peut être poursuivi des mois et des années, avec quelques jours d'intervalle chaque mois; il n'est abandonné que si, malgré son emploi prolongé, on n'obtient aucune amélioration. Les déformations consécutives sont justiciables du même traitement que dans la paralysie infantile et la maladie de Little.

POLIOMYÉLITE ANTÉRIEURE SUBAIGUË.

HISTORIQUE. — C'est à Duchenne (de Boulogne) que l'on doit d'avoir isolé cette variété de myélite, sous le nom de *paralysie générale spinale antérieure subaiguë*. Appuyée par les observations de Cornil, Weber, Oppenheim, Raymond, Blocq et Marinesco, l'existence de cette entité morbide a été combattue par d'autres auteurs qui la considèrent non comme une myélite, mais bien comme une polynévrite (Dejerine).

ÉTIOLOGIE. — Cette affection rare apparaît dans la seconde moitié de l'âge adulte, entre trente-cinq et cinquante ans. Comme pour les autres poliomyélites, on a successivement incriminé le froid, le traumatisme. Le rôle des maladies infectieuses est moins évident que pour les poliomyélites aiguës; par contre, les maladies dyscrasiques, le diabète (Nonne), les intoxications, le plomb (Ede), semblent jouer un rôle dans le développement de la maladie.

SYMPTOMATOLOGIE. — Jusque-là bien portant, le malade accuse une lassitude générale, qui augmente progressivement, s'accompagne de malaise et arrive peu à peu à la paralysie. Le plus souvent, elle commence par l'un des membres inférieurs, envahit l'autre jambe, s'arrête à cette paraplégie ou gagne les membres supérieurs et aboutit à une quadriplégie.

Cette paralysie débute le plus souvent par les membres inférieurs, puis envahit le tronc et les membres supérieurs. En même temps que les muscles se paralysent, ils s'atrophient. Les réflexes tendineux disparaissent, les muscles présentent souvent des contractions fibrillaires. L'examen électrique montre la réaction de dégénérescence complète ou partielle, mais il n'y a pas parallélisme absolu entre la réaction de dégénérescence et la paralysie (Oppenheim).

La sensibilité, sauf le cas exceptionnel de sclérose combinée concomitante (Oppenheim, Schuster), reste absolument normale. Il n'y

a pas de troubles des sphincters. Par contre, on observe assez souvent des troubles vaso-moteurs : cyanose et refroidissement des membres paralysés.

Après avoir commencé par les membres inférieurs, la maladie envahit les membres supérieurs. La motilité volontaire diminue, puis disparaît. L'atrophie suit la paralysie, mais moins rapidement que dans les poliomyélites aiguës ; elle est d'ailleurs presque toujours très incomplète ; elle suit le même ordre d'envahissement que la paralysie.

Plus rarement, la maladie suit une marche descendante et, après avoir envahi les membres supérieurs, s'étend sur les membres inférieurs; l'évolution serait peut-être un peu moins longue dans ces cas. Exceptionnellement la maladie revêt une forme hémiplégique ou croisée. Suivant Vulpian, la maladie pourrait même envahir les noyaux bulbaires et entraîner la mort par troubles asphyxiques ou syncope.

ÉVOLUTION. — D'ordinaire, la maladie a une marche progressivement envahissante, ascendante ou descendante. Assez souvent, après quelques mois de cette évolution, elle peut s'arrêter et rester des années stationnaire. Parfois, après avoir envahi les muscles du cou, du tronc et de la respiration, elle condamne le malade à l'immobilité absolue au lit et elle amène à la mort par la production de troubles respiratoires. Par contre, la maladie peut, après s'être arrêtée, s'améliorer d'une manière considérable et même aboutir à la guérison complète après un temps variable, des mois ou des années.

Landouzy et Dejerine ont décrit sous le nom de *paralysie générale spinale à marche rapide et curable* une variété de poliomyélite aboutissant à la guérison. Rapidement, sans fièvre, le malade éprouve une grande faiblesse des membres inférieurs ; la marche, la station debout deviennent difficiles ; en quinze jours, un mois ou plus, les membres supérieurs se prennent, ainsi que les muscles du tronc, de l'abdomen et du rachis. La paralysie envahit tous les muscles du corps, sauf la face qui est respectée. Complète, symétrique, la paralysie reste flasque, les réflexes sont abolis. Les muscles paralysés s'atrophient, c'est une atrophie en masse qui frappe toute la musculature. Les sens spéciaux, la sensibilité générale sont conservés; cependant, le sens stéréognostique peut être atteint, et le malade est obligé de regarder un objet pour le bien sentir ; parfois aussi, il accuse des fourmillements. Après quelques semaines, et assez rapidement, la paralysie disparaît et le malade guérit complètement. Chez un malade qui avait succombé à une affection intercurrente, Landouzy et Dejerine ont trouvé des lésions des cellules des cornes antérieures de la moelle.

DIAGNOSTIC. — Suivant la rapidité d'évolution, le diagnostic devra être fait avec la polynévrite motrice, la sclérose latérale amyotrophique, la poliomyélite antérieure aiguë, ou avec l'atrophie spinale Aran-Duchenne.

La *poliomyélite aiguë* présente une dissociation plus nette des deux phases paralytiques et atrophiques; le début se fait par des phénomènes infectieux fébriles.

Dans l'*atrophie musculaire progressive Aran-Duchenne*, l'atrophie précède la paralysie; l'affection débute le plus souvent par les petits muscles des mains, s'étend lentement et ne gagne que rarement et tardivement les membres inférieurs.

La *sclérose latérale amyotrophique* est une paralysie atrophique avec contracture et exagération des réflexes.

La *polynévrite systématisée motrice* se reconnaît à la douleur des nerfs à la pression, la tendance à la guérison. La *névrite mixte* présente des troubles de la sensibilité.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE. — Les autopsies de paralysie spinale antérieure subaiguë sont encore rares (Nonne, Charcot, Oppenheim). Dans le cas d'Oppenheim il existait une atrophie des cellules des cornes antérieures et des cylindraxes qui en partent. La lésion se limitait à la substance grise antérieure, qui était réduite à un tissu cicatriciel, fibroïde; la substance blanche était normale ou ne présentait que quelques rares fibres atrophiées. Dans deux cas, Philippe et Cestan (1) ont trouvé des altérations cellulaires analogues à celles de la sclérose latérale amyotrophique, avec laquelle la poliomyélite antérieure subaiguë leur paraît avoir une certaine parenté, c'est-à-dire une atrophie simple des cellules, un ratatinement avec chromatolyse poussiéreuse, sans vacuolisation. Ces auteurs affirment l'absence de polynévrite, bien qu'ils aient vu quelques gaines vides dans le sciatique et que la plupart des fibres fussent amincies et beaucoup plus grêles que normalement : l'examen histologique des nerfs n'est pas suffisamment détaillé.

Dans l'autopsie rapportée par l'un de nous avec Sottas (2) et ayant trait à un cas dans lequel une amélioration considérable était survenue au bout de plusieurs années, les lésions cellulaires ainsi que celles des racines antérieures étaient beaucoup moins accusées que celles des nerfs moteurs périphériques et il s'agissait certainement d'une polynévrite motrice avec lésions médullaires consécutives.

En résumé, la paralysie spinale antérieure subaiguë peut être

(1) Philippe et Cestan, Deux cas avec autopsie d'amyotrophie spinale antérieure subaiguë (*Congrès internat. de méd.*, Paris, 1900).

(2) Dejerine et Sottas, Sur un cas de polynévrite motrice à marche lente — paralysie spinale antérieure subaiguë — avec lésions médullaires consécutives (*Soc. de biologie*, 15 février 1896).

actuellement envisagée comme un syndrome dont le substratum anatomique est, soit une polynévrite motrice, soit une cellulite (Philippe et Cestan) des cornes antérieures de la moelle.

TRAITEMENT. — Le traitement est le même que pour les poliomyélites aiguës.

PARALYSIE ASCENDANTE AIGUE

(MALADIE DE LANDRY).

HISTORIQUE. — Landry (1) a décrit en 1859, sous le nom de *paralysie ascendante aiguë*, une forme clinique déjà obervée par Ollivier (d'Angers), Sandras, etc. La paralysie extenso-progressive débute par l'extrémité des membres, remonte vers leur racine et atteint par une marche plus ou moins rapide la généralité des muscles du corps, y compris parfois les muscles respiratoires; cette paralysie, toujours flasque, peut s'accompagner parfois de troubles sensitifs; les sphincters et l'intelligence restent intacts. La marche régulièrement ou irrégulièrement *progressive* de l'affection reste la caractéristique de la maladie. D'après Landry cette paralysie ascendante offrait avec la myélite aiguë beaucoup de points de ressemblance, mais il l'en sépara cependant à cause de l'absence de lésions appréciables du côté du système nerveux.

Pendant une première période, en effet, les autopsies et les examens microscopiques donnèrent des résultats absolument négatifs; l'examen histologique de la moelle épinière pratiqué par Cornil dans un cas des plus démonstratifs de paralysie ascendante aiguë rapporté par Pellegrino-Lévi (1865), ne laissa constater aucune espèce de lésion : il en était de même pour le malade de Hayem (1869), à l'autopsie duquel la substance grise paraissait congestionnée, mais les coupes microscopiques ne donnèrent aucun résultat et il en fut de même pour celui de Chalvet (1871) (2). Cette affection fut considérée comme une paralysie essentielle (Landry, Ranvier, Cornil, Ch. Robin, Hayem). Bientôt, avec l'étude plus complète des poliomyélites, il y eut une tendance à rattacher la maladie de Landry à la poliomyélite antérieure aiguë ou à la paralysie spinale antérieure subaiguë de Duchenne (Petit fils, 1873). Plus tard l'examen microscopique est complété par celui des nerfs et Westphal ayant examiné des fragments du nerf crural et des nerfs crâniens, qui d'ailleurs étaient sains, était enclin à regarder la paralysie ascendante aiguë comme la manifestation d'une intoxication générale. L'observation d'Eichhorst est déjà plus importante ; ce qui a frappé surtout cet

(1) Landry, Note sur la paralysie ascendante aiguë (*Gaz. hebd.*, 1859).
(2) Chalvet, Th. de doctorat, Paris, 1871.

auteur c'est la congestion très marquée des tissus nerveux aboutissant à l'hémorragie interstitielle, par contre il n'a constaté la névrite que dans un petit nombre de tubes nerveux; Eichhorst (1) envisage néanmoins la paralysie ascendante comme une névrite ascendante aiguë.

L'attention fut davantage attirée sur l'examen des nerfs, et dans plusieurs cas (Dejerine), on ne trouva que des lésions de névrite.

En raison de l'intégrité de l'axe cérébro-spinal et des lésions profondes des nerfs, la paralysie ascendante aiguë fut considérée comme une variété de névrite (Dejerine (1879) (2), Leyden, Pitres et Vaillard, Nauwerk et Barth, Kahler et Pick, Ross). Non seulement les nerfs périphériques, mais les racines antérieures sont trouvées très malades malgré l'absence de toute altération de la substance grise de la moelle épinière.

Par contre, plusieurs observations furent publiées dans lesquelles la moelle épinière était gravement altérée, tandis que les nerfs périphériques étaient sains (Kümmel, Hoffmann, Eichhorst, Guizetti, etc.).

Actuellement, il est impossible de se ranger à une opinion aussi tranchée dans un sens ou dans l'autre. Des observations récentes et la théorie du neurone font concevoir d'une autre manière la maladie de Landry. La paralysie ascendante aiguë est une affection du neurone moteur périphérique et, suivant que celui-ci est frappé dans la cellule d'origine ou dans son prolongement cylindraxile, la maladie relève d'une poliomyélite ou d'une polynévrite. La paralysie ascendante aiguë n'est donc qu'un syndrome, et à côté de la maladie de Landry polynévritique, il faut faire place à la maladie de Landry poliomyélitique : c'est cette dernière forme que nous aurons surtout en vue ici.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE. — L'existence de la poliomyélite ascendante s'appuie sur plusieurs observations, les unes anciennes, les autres plus récentes.

Hayem notait une congestion médullaire intense avec myélocytes nucléaires remplis de granulations grisâtres. Lockhart-Clarke et Harley signalaient la désintégration granuleuse de la moelle. Chalvet observa que les cellules nerveuses ont une coloration jaunâtre, elles sont tuméfiées; le noyau est arrondi, vésiculeux, et prend mal les colorants. Mais ces cas manquent de précision, et, pour les deux premiers au moins, les lésions sont banales sans aucun caractère pathologique (Westphal).

Aux observations suivantes, où l'on a trouvé des lésions spinales, on peut reprocher que les nerfs n'ont pas été examinés : Klebs

(1) H. Eichhorst, Neuritis acuta progressiva (*Virchow's Arch.*, 1877).

(2) J. Dejerine, Recherches sur les lésions du système nerveux dans la paralysie ascendante aiguë. Th. de Paris, 1879.

relate des altérations dégénératives des cellules ganglionnaires des cornes antérieures de la moelle, avec thrombose de l'artère centrale de la moelle. Diller et Meyer n'ont observé aucune lésion des cellules des cornes antérieurs de la moelle, mais les faisceaux pyramidaux, cérébelleux directs et postérieurs sont partiellement dégénérés.

Parmi les observations où, à côté de lésions médullaires, on a noté l'intégrité des nerfs périphériques, il faut citer celles de Hoffmann, Immermann, Œttinger et Marinesco (1), Marie et Marinesco (2), Ballet et Dutil, Remlinger, Bailey et Ewing, Courmont et Bonne. Ces observations prouvent l'existence de la maladie de Landry par lésion des centres nerveux. Mais ces lésions sont loin d'être toujours les mêmes, identiques dans tous les cas; bien au contraire, elles frappent par leur diversité même.

La moelle, le bulbe et le cerveau peuvent présenter des altérations, soit simultanément, soit isolément; la lésion peut être diffuse, comme elle peut être localisée ; mais le plus souvent elle se caractérise par une extraordinaire dissémination, l'irrégularité, le défaut de symétrie comme dans la sclérose en plaques (Bodin) (3), et en des points très voisins, distants de quelques millimètres, l'aspect de la coupe devient complètement différent; cependant la lésion peut se systématiser aux cornes antérieures de la moelle (Immermann, Courmont et Bonne) (4).

Lorsque l'on procède à l'examen macroscopique de la moelle, un fait frappe d'abord : l'extrême vascularisation de l'organe; les méninges sont congestionnées, les vaisseaux de la moelle, artères, veines, sont gorgés de sang; sur la surface de coupe la moelle montre par places des points congestionnés, rougeâtres, ou même de véritables foyers hémorragiques. Souvent même comme gorgée de suc, elle fait saillie à la surface de section (Œttinger et Marinesco, Marie et Marinesco).

Le microscope montre l'importance de ces lésions vasculaires. Les vaisseaux, artères, veines et capillaires, sont fortement dilatés et remplis de globules sanguins. Leurs parois peuvent être normales et il s'agit alors de congestion simple; le plus souvent elles sont infiltrées de leucocytes qui forment autour du vaisseau un véritable manchon, ou sont accumulés sous forme de nodules infectieux. Cette endopérivascularite peut aboutir à la thrombose, que Klebs considère à tort comme la lésion fondamentale de la maladie de Landry. Souvent il se produit des hémorragies, ou de petits foyers de ramollissement;

(1) Œttinger et Marinesco, De l'origine infectieuse de la maladie de Landry (*Sem. méd.*, 1895).

(2) Marie et Marinesco, *Soc. méd. des hôp.*, 18 octobre 1895.

(3) Bodin, Essai sur les paralysies ascendantes aiguës. Th. de Paris, 1896.

(4) Courmont et Bonne, *Arch. de neurol.*, 1899, t. II.

exceptionnellement toute la moelle prend un aspect puriforme (Marie et Marinesco).

La méthode de Nissl montre dans les cellules des modifications multiples (Œttinger et Marinesco, Marie et Marinesco, Ballet et Dutil (1), Remlinger, Bailey et Ewing (2), Courmont et Bonne). Les éléments chromatophiles disparaissent, soit à la périphérie, soit autour du noyau, soit en un point de la cellule. Outre cette chromatolyse il se forme des vacuoles. Le noyau se colore mal ; de central il se déplace vers la périphérie, fait saillie à la surface de la cellule et peut être expulsé du corps cellulaire. Le cylindraxe est tuméfié ; les prolongements protoplasmiques sont rompus, cassés, fragmentés. Les cellules névrogliques sont en prolifération. Dans la substance blanche, généralement moins touchée, le cylindraxe est augmenté de volume ; la myéline, d'abord fragmentée, se résorbe ensuite.

En résumé, il s'agit dans ces cas d'une myélite suraiguë revêtant des aspects divers, suivant l'intensité respective des altérations parenchymateuses, vasculaires et interstitielles, et suivant leur répartition. Les lésions ne sont pas toujours exclusivement médullaires, elles peuvent être à la fois médullaires et névritiques ; les symptômes cérébraux observés chez quelques malades semblent prouver que tout l'axe cérébro-spinal peut être envahi, d'où la très grande variabilité de la symptomatologie et de l'évolution clinique.

Lorsque les modifications cellulaires se bornent à de la chromatolyse, à l'excentricité du noyau, elles sont comparables à celles qui se produisent après la section d'un nerf ou même au cours de quelques névrites : elles sont secondaires plutôt que primitives.

SYMPTOMATOLOGIE. — La description suivante s'applique plus particulièrement à la maladie de Landry par lésion médullaire.

La paralysie ascendante se rencontre le plus souvent chez l'homme, très rarement chez la femme. C'est une maladie de l'âge adulte : dix-neuf, vingt, vingt-deux, vingt-trois, trente-trois, trente-six (deux observations), cinquante-huit ans.

Le début de la maladie est essentiellement variable suivant les cas : le malade de Œttinger et Marinesco est frappé au cinquième jour de l'évolution d'une variole bénigne ; celui de Ballet et Dutil souffrait de la grippe ; le malade de Remlinger avait eu huit accès d'impaludisme. Dans tous les autres cas, la maladie avait frappé l'individu en bonne santé. Parfois elle s'annonce pendant vingt-quatre à quarante-huit heures par des troubles de la santé générale. La température s'élève à 38°, 39° ; avec la fièvre apparaît un malaise général, parfois aussi des vomissements (Ballet et Dutil, Bailey et Ewing) ; parfois aussi les douleurs ouvrent la scène, dou-

(1) Ballet et Dutil, *Soc. méd. des hôp.*, 25 octobre 1895.
(2) Bailey et Ewing, *The New-York med. Journ.*, 4 et 11 juillet 1896.

leurs dans les membres, rachialgie, douleurs généralisées (Marie et Marinesco, Ballet et Dutil, Remlinger).

Alors apparaissent les troubles moteurs caractéristiques de la maladie. Les membres inférieurs sont frappés de parésie qui va rapidement en s'accentuant et aboutit à la paralysie complète et absolue.

La paralysie est flasque et reste telle pendant toute la durée de l'évolution. Les réflexes patellaires sont abolis; les réflexes cutanés peuvent être conservés (Hoffmann) ou abolis. L'état de la sensibilité varie suivant les cas : le plus souvent elle est normale (Hoffmann, Immermann, Ballet et Dutil, Bailey et Ewing, Remlinger); parfois elle est diminuée (Œttinger et Marinesco, Courmont et Bonne), mais cette perversion de la sensibilité peut être passagère, et, d'abord diminuée, la sensibilité revient ensuite. À ces troubles objectifs peuvent s'adjoindre des troubles subjectifs de la sensibilité, douleurs, fourmillements, qui le plus souvent du reste font défaut. Les réactions électriques sont normales; il n'y a pas d'atrophie musculaire, pas de tendance aux escarres. Les muscles et les nerfs peuvent être douloureux à la pression (Marie et Marinesco). On peut voir des troubles vaso-moteurs, des érythèmes (Marie et Marinesco). La fièvre se traduit par une élévation notable de la température qui dans certains cas atteint 39° et 40°, et une accélération du pouls qui monte à 120 pulsations et plus.

Dès son installation, la paralysie montre la tendance progressivement envahissante. Les sphincters peuvent être pris dès le début de la maladie, qui s'annonce par une rétention d'urine complète ou incomplète (Marie et Marinesco, Œttinger et Marinesco); parfois les sphincters se prennent après les membres inférieurs (Ballet et Dutil, Immermann, Courmont et Bonne); parfois aussi ils sont respectés (Bailey et Ewing, Remlinger).

La paralysie envahit les membres supérieurs, où elle reste flasque; elle présente d'ailleurs les mêmes caractères qu'aux membres inférieurs. Puis à leur tour les *nerfs bulbaires* se prennent. La respiration s'accélère, est gênée et pénible; le diaphragme se paralyse, la dyspnée devient progressivement croissante, irrégulière et suspirieuse ou revêt le type de Cheyne-Stokes. La voix est rauque, nasonnée, la langue et les lèvres se paralysent, la dysarthrie aboutit à l'aphonie complète. La déglutition est difficile; le malade avale de travers et les aliments refluent par les fosses nasales ou tombent dans le larynx; le réflexe massétérin disparaît, le nerf facial peut présenter un certain degré de parésie (Remlinger); Bailey et Ewing ont signalé un léger ptosis. Le pouls devient petit, mou et incomptable et le malade succombe à l'asphyxie croissante, ayant conservé intacte son intelligence, ou étant en état de délire. Mais l'envahissement du bulbe n'indique pas forcément la terminaison

fatale ; les phénomènes peuvent rétrocéder et le malade succombe à une complication (pneumonie [Immermann]).

ÉVOLUTION. — L'évolution des accidents se fait progressivement, régulièrement, prenant successivement tous les noyaux moteurs de la moelle. Elle est parfois si rapide qu'en trois jours elle aboutit à la mort (Œtinger et Marinesco); plus souvent elle est plus lente et la terminaison fatale ne se produit qu'après cinq jours (Courmont et Bonne), sept jours (Ballet et Dutil), onze jours (Bailey et Ewing), douze jours (Remlinger, Marie et Marinesco), quinze jours (Hoffmann).

Le pronostic est-il toujours fatal ? Il est difficile de répondre d'une façon catégorique à cette question. On ne peut affirmer le siège de la maladie de par la clinique seule, et par suite il est difficile de dire si une lésion si étendue des centres nerveux peut guérir. Cependant le pronostic est plus grave quand les centres nerveux sont atteints, que lorsque les nerfs périphériques sont seuls touchés, bien que la forme névritique amène souvent la mort. On peut dire que, lorsque les centres sont lésés, il reste toujours quelque trace de la lésion et que la *restitutio ad integrum* est impossible.

ÉTIOLOGIE. — La maladie de Landry poliomyélitique peut apparaître sans cause apparente ; mais elle peut aussi se montrer à la suite d'une maladie infectieuse (*variole* [Œttinger et Marinesco], *grippe* [Ballet et Dutil]).

Primitive, l'affection éclate par un syndrome fébrile avec douleurs, vomissements, état général mauvais, qui impose l'idée d'une maladie infectieuse.

Cette origine infectieuse de la poliomyélite type Landry est de plus en plus démontrée par les recherches bactériologiques actuelles. Marie et Marinesco trouvent en grande abondance dans la moelle, le bulbe et le cerveau, un microbe présentant de grandes ressemblances avec la bactéridie charbonneuse. Dans l'observation d'Œttinger et Marinesco, le canal épendymaire contenait une quantité de microbes, diplocoques et streptocoques. L'infection médullo-bulbaire du malade de Remlinger était due au streptocoque. Courmont et Bonne ont trouvé un microorganisme rappelant par certains côtés le méningocoque, mais se rapprochant surtout du streptocoque. Chantemesse et Ramond ont rencontré dans les organes et le liquide céphalo-rachidien d'individus ayant succombé à une paralysie ascendante épidémique, un bacille voisin du proteus : l'inoculation au lapin ou l'injection des toxines reproduisaient les mêmes lésions.

Si l'on rapproche ces faits des observations de myélites infectieuses aujourd'hui bien connues, on n'aura aucune peine à admettre que la paralysie ascendante poliomyélitique est produite par un microbe. Mais

ce microbe n'est pas toujours le même; la paralysie ascendante poliomyélitique n'est pas due à un microbe spécifique, et peut être produite par des microbes variés.

Reste à expliquer la marche progressivement et régulièrement envahissante de la maladie. Plusieurs hypothèses ont été avancées; aucune n'est absolument satisfaisante. La propagation de cellule à cellule, très admissible pour la moelle, ne saurait s'appliquer au bulbe où les divers noyaux moteurs sont nettement séparés et individualisés. La propagation de l'infection par les vaisseaux de la moelle est difficilement conciliable avec la systématisation parfaite de la lésion aux cornes antérieurs (Courmont et Bonne, Immermann). Courmont et Bonne admettraient volontiers une propagation de l'infection par le liquide céphalo-rachidien; mais il resterait à expliquer la localisation exclusive à la colonne motrice dans plusieurs cas. En somme il n'existe pas actuellement d'explication suffisante de la marche progressivement envahissante de la maladie.

DIAGNOSTIC. — L'intensité des phénomènes sensitifs subjectifs et objectifs, l'intégrité des sphincters, la douleur à la pression des troncs nerveux, l'évolution plus lente sont en faveur de l'origine *polynévritique* de la maladie. Mais, pris en lui-même, aucun de ces caractères n'a de valeur absolue : si on se base uniquement sur les observations suivies d'un examen anatomo-pathologique complet, on voit que même dans les formes poliomyélitiques, les troubles sensitifs subjectifs et objectifs peuvent exister, les sphincters peuvent être respectés, la pression des troncs nerveux peut être douloureuse. C'est donc sur l'ensemble symptomatique et non sur tel ou tel symptôme qu'il faut baser le diagnostic : le début par des troubles subjectifs de la sensibilité, l'envahissement simultané de nerfs crâniens et de nerfs des membres inférieurs, la rétrocession progressive de la paralysie et la *restitutio ad integrum* appartiennent plutôt à la polynévrite ; car la poliomyélite, lésion irrémédiable des cellules médullaires, laisse toujours à sa suite, sous forme d'atrophies et de paralysies, des traces indélébiles de son existence.

Le diagnostic doit être encore fait avec les *paralysies intermittentes* et les *paralysies périodiques*. Les premières se rencontrent chez d'anciens paludéens, sont accompagnées de troubles de la sensibilité et des sphincters, ne durent que quelques heures et disparaissent avec une sorte de crise sudorale. Elles peuvent affecter le type quotidien ou sérié et sont avantageusement modifiées par la quinine.

Quant aux *paralysies périodiques* (Westphal, Cousot, Hartwig, Goldflam, etc.), elles sont caractérisées par la brusque apparition, chez un sujet jusque-là bien portant, d'une paralysie flasque des quatre membres et du tronc, avec intégrité de la sensibilité et des

sphincters. Le début de l'accès se fait ordinairement la nuit et se termine en général vers midi par le retour complet de la motilité. Ces accès de paralysie peuvent être quotidiens, hebdomadaires ou survenir à une époque plus éloignée. Le diagnostic avec la paralysie ascendante est facile à établir, étant donnée la marche progressive que présente cette dernière affection.

TRAITEMENT (voy. *Myélites aiguës*).

ABCÈS DE LA MOELLE.

L'abcès de la moelle constitue une affection très rare. Cette opinion est déjà exprimée par Calmeil, qui doutait que la moelle pût entrer en suppuration. Les observations peuvent se compter ; les plus connues sont celles d'Ollivier, Jaccoud, Demme, Nothnagel, Ullmann, Eisenlohr, Homèn, Feinberg, Schlesinger, Pribytkoff et Malolietkoff, Mac Ewen, Skala, Arullani, Dogliotti, Cavazzani.

Tous ces faits, sauf ceux de Schlesinger et de Pribytkoff et Malolietkoff, ont été observés chez des hommes, le plus souvent à l'âge adulte, parfois après soixante ans.

L'abcès de la moelle se développe consécutivement à une affection locale (panaris, abcès du poumon, bronchectasie avec gangrène pulmonaire, etc.), ou après un traumatisme. Il est le plus souvent consécutif à une méningite purulente, mais peut se développer sans l'intermédiaire de celle-ci. Il affecte de préférence les renflements lombaire et cervical, gagne en hauteur une étendue parfois énorme (du cône médullaire au deuxième segment cervical [Pribytkoff]).

L'aspect de la moelle varie suivant les cas : tantôt il s'agit d'un renflement localisé ; tantôt la moelle présente une série de renflements séparés par des étranglements.

Développée dans l'épaisseur de la moelle, la collection purulente détruit de proche en proche tous les éléments médullaires. Le germe pathogène varie suivant les cas. Le plus souvent on trouve le staphylocoque (Homèn, Schlesinger, Dogliotti), plus rarement le streptocoque. Pribytkoff et Malolietkoff ont décelé la présence de l'actinomyces.

L'abcès de la moelle débute d'ordinaire brusquement ; avec une élévation de température qui peut atteindre 40° et plus, apparaît une paraplégie spasmodique avec perte de la sensibilité objective, douleurs violentes dans les membres paralysés, paralysie des sphincters vésical et anal, douleurs lombaires et rigidité du rachis. Suivant d'ailleurs le siège de l'abcès, les symptômes moteurs et sensitifs sont plus ou moins étendus. Aux symptômes de la localisation médullaire, se joignent le plus souvent les signes de la méningite purulente concomitante.

L'évolution est rapide, et aboutit en quelques jours à la mort.

Le diagnostic de l'abcès est presque impossible à faire : le plus souvent les accidents nerveux sont rattachés à tort à la méningite.

SCLÉROSE EN PLAQUES.

Suivant l'usage, nous décrirons la sclérose en plaques avec les maladies de la moelle, bien que, dans la majorité des cas, les lésions ne s'y localisent pas exclusivement et qu'elles soient distribuées sur toute la hauteur de l'axe cérébro-spinal.

HISTORIQUE. — Il existe dans les atlas de Cruveilhier (1835-1842) et de Carlswell (1838), dans un travail de Türck (1855), dans le traité de Rokitansky (1856), et encore dans d'autres ouvrages (Frerichs, Valentiner), des exemples incontestables de lésions de la sclérose en plaques : dans quelques-uns de ces auteurs, dans Cruveilhier, en particulier, on trouve à côté des lésions l'observation clinique correspondante. Mais ce ne sont là que des observations éparses, et l'individualisation anatomo-clinique de cette affection n'a été réellement introduite dans la science que par Vulpian (1866) et Charcot (1). Ces premiers travaux furent suivis de publications importantes, tant en France qu'à l'étranger, entre autres : la thèse d'Ordenstein (1867) (2), le mémoire de Bourneville et Guérard (1869) (3). La symptomatologie et l'évolution clinique furent complétées dans les leçons de Charcot, qui à côté de la forme classique a distingué les formes frustes de la maladie. Celles-ci ont été également étudiées dans la thèse de Bouicli (1883). Babinski (1885) a apporté une contribution importante à l'étude anatomo-pathologique de la sclérose en plaques (4).

De nombreux travaux ont été publiés à l'étranger sur cette affection, *soit au point de vue clinique* : l'existence des troubles de la sensibilité a été mise en lumière par Oppenheim et Freund (5); les troubles oculaires ont été bien étudiés par Uhthoff (6); Westphal a rapporté des observations de malades qui avaient présenté tous les symptômes de la sclérose en plaques, et à l'autopsie desquels il n'existait aucune lésion; *soit au point de vue anatomique* (Adamkiewicz, Redlich, Huber, Erben, Sander, Popoff, Borst, Probst, etc.). Au point de vue de l'histogenèse, la sclérose, tout d'abord considérée comme la première lésion en date, a été reléguée

(1) Vulpian, *Union médicale*, 1866. — Charcot, Leçons sur les maladies du système nerveux.

(2) Ordenstein, Th. de Paris, 1867.

(3) Bourneville et Guérard, De la sclérose en plaques disséminées. Paris, 1869.

(4) Babinski, Th. de Paris, 1885.

(5) Oppenheim, *Berlin. klin. Wochenschr.*, 1896. — Freund, *Arch. für Psych.*, Bd. XXII.

(6) Uhthoff, *Arch. für Psych.*, Bd. XXI.

au second plan par de nombreux auteurs, et une plus grande importance est accordée aux lésions parenchymateuses.

ÉTIOLOGIE. — La sclérose en plaques est une maladie de l'âge adulte, elle apparaît ordinairement entre vingt-cinq et trente cinq ans : un début plus tardif est moins fréquent. Elle était autrefois considérée comme rare chez l'enfant, mais les statistiques des dernières années (Unger, Nolda, Mensi) et de nouvelles observations (Moncorvo, Trotzke, Massalongo et Silvestri, Oppenheim, Nissen) tendent à réformer cette opinion. Ces statistiques ne sont pas toujours aussi convaincantes qu'elles le paraissent au premier abord : si la sclérose en plaques est d'un diagnostic facile dans sa forme classique, elle prête souvent à la confusion dans ses formes frustes ou atypiques, et en l'absence d'autopsie, un grand nombre d'observations n'ont qu'une valeur très restreinte. On ne saurait nier, cependant, que la sclérose en plaques ne se développe chez l'enfant; les observations d'Eichhorst (1) en font foi : elles soulèvent de plus un problème étiologique du plus haut intérêt, puisqu'elles concernent une mère et son enfant; chez l'une et l'autre, l'autopsie a démontré qu'il s'agissait bien d'une sclérose en plaques. Ces observations, uniques jusqu'ici, tendent à faire admettre la possibilité de l'hérédité similaire : de même, plusieurs membres de la même famille auraient été atteints de cette affection (Pélizœus), mais dans ce dernier ordre de faits, il n'a pas été démontré anatomiquement que la sclérose en plaques fût réellement en cause.

Les deux sexes sont également frappés.

L'opinion qui a le plus cours est celle qui reconnaît à la maladie une origine infectieuse (P. Marie) (2). Le typhus, la variole, la rougeole, la scarlatine sont plus fréquemment relevés dans les antécédents des malades : les dernières épidémies d'influenza ont attiré l'attention sur l'influence de cette maladie comme facteur étiologique (Nolda, Massalongo et Silvestri, Rendu, Maixner). La fièvre puerpérale et la dipthérie, l'érysipèle, la dysenterie, le choléra, les fièvres paludéennes ont été plus rarement incriminés. La syphilis n'occupe qu'un rang assez éloigné (P. Marie, Oppenheim) : dans certaines observations, elle est pourtant la seule maladie qui semble avoir joué un rôle dans l'apparition de la sclérose (Babinski, Orlowski, Thomas et Long) (3) : ailleurs, l'hérédo syphilis est mentionnée (Moncorvo).

L'origine infectieuse de la sclérose en plaques a été combattue par plusieurs auteurs et plus récemment par Krafft-Ebing et par Strüm-

(1) Eichhorst, *Virchow's Arch.*, 1896.

(2) Marie, *Progrès méd.*, 1884.

(3) Orlowski, *Neurol. Centralbl.*, 1897. — Thomas et Long, *Soc. de biologie*, octobre 1899. — Long, Th. de Genève, 1899.

pell. Ainsi, sur vingt-quatre cas qu'il a observés à Erlangen, Strümpell (1) n'a pu établir aucun rapport entre l'apparition de la sclérose en plaques et une infection antérieure : il nie même tout lien étiologique avec les intoxications, même les intoxications métalliques, qui pour Oppenheim et quelques autres seraient un agent étiologique fréquent (plomb, alcool, mercure, oxyde de carbone).

Pour Strümpell, la sclérose en plaques n'est donc pas une maladie d'origine exogène, c'est une maladie endogène, en quelque sorte congénitale : la coexistence dans deux cas d'une hydromyélie, avec ou sans gliose centrale et d'une sclérose multiple, le début de la maladie à un âge relativement peu avancé, enfin certaines particularités anatomiques (l'intégrité du cylindraxe, la distribution des plaques de sclérose, la prolifération de la névroglie) : telles sont les raisons qu'il invoque pour faire remonter à la période embryonnaire le début de l'affection et en faire une anomalie de développement.

Enfin, dans un très petit nombre d'observations, l'apparition des premiers symptômes a été précédée presque immédiatement par une émotion vive ou un traumatisme.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE. — Examen macroscopique. — Les lésions sont, dans la grande majorité des cas, disséminées sur toute la hauteur de l'axe cérébro-spinal (cerveau, isthme de l'encéphale, protubérance, bulbe et moelle, y compris les racines antérieures et postérieures), sous la forme de taches rosées, visibles à travers la pie-mère. On en trouve également sur le trajet de quelques nerfs crâniens : le nerf optique, le nerf olfactif et la cinquième paire.

Sur une coupe pratiquée au niveau d'une tache, on remarque qu'elle occupe une plus ou moins grande partie de la coupe, intéressant des systèmes de fibres très différents et n'épargnant pas la substance grise, contrairement à ce qui a été soutenu par quelques auteurs. Ses bords sont nets et elle tranche sur les tissus sains par son aspect transparent, gélatineux et rosé (chair de saumon). Certaines taches paraissent affaissées et déprimées; d'autres sont, au contraire, turgescentes et font saillie après que la coupe a été faite : les premières représentent des plaques de sclérose anciennes, les autres des plaques jeunes.

Leurs caractères principaux sont d'être irrégulièrement distribuées sur toute la hauteur de l'axe cérébro-spinal, et de ne pas se fixer sur des systèmes de fibres (fig. 45 à 49). Un même faisceau peut être envahi à des niveaux différents sans être malade dans les segments intermédiaires.

Il n'y a pas de région de l'axe cérébro-spinal qui ne puisse être envahie par des plaques de sclérose, mais dans chaque région elles

(2) Strümpell, *Neurol. Centralbl.*, 1896.

ont des lieux de prédilection : ainsi, dans le bulbe, les foyers occupent principalement les pyramides et les olives; dans la protubérance, l'étage antérieur; dans le cerveau, les parois des ventricules, le corps calleux ; dans le cervelet, le corps rhomboïdal ; dans le cerveau et le cervelet, l'écorce est plus rarement atteinte que la substance blanche; dans la moelle, les foyers prédominent au niveau de la substance blanche. Les racines antérieures et postérieures sont aussi atteintes.

Les méninges sont quelquefois légèrement épaissies.

Jusqu'ici l'attention n'a guère été attirée du côté des ganglions rachidiens et du système sympathique.

Examen microscopique. — Sur une dissociation à l'état frais d'un petit fragment prélevé au niveau d'une plaque ancienne déprimée, les tissus malades se présentent sous l'aspect d'un feutrage de fibrilles extrêmement fines formant par place des tourbillons et des faisceaux. Au milieu des fibrilles on distingue quelques noyaux et rarement quelques corps granuleux.

On distingue encore de nombreux vaisseaux à parois très épaisses, mais c'est surtout sur des coupes fines de la moelle, soit transversales, soit longitudinales, qu'on peut se rendre le mieux compte des lésions.

Plaques de sclérose. — Au milieu d'un tissu névroglique extrêmement dense, dont les fibrilles sont pour la plupart orientées longitudinalement (les noyaux sont rares dans les plaques anciennes), mais dont quelques-unes décrivent des tourbillons, il est possible en certains points de distinguer nettement la présence des cylindraxes (fig. 50). L'importance de ce fait a été mise en lumière par Charcot et Vulpian; la persistance du cylindraxe a été également observée par Uthoff et Lubbers dans les plaques de sclérose situées sur le trajet du nerf optique. Cette conservation du cylindraxe explique pourquoi, malgré l'intensité des lésions, le plus souvent il n'existe pas de dégénérescence au-dessous ou au-dessus des plaques de sclérose. Cependant le cylindraxe n'est pas toujours intact, son diamètre est souvent beaucoup plus petit que celui d'un cylindraxe normal. Sur certaines plaques traitées par les méthodes de coloration ordinaires, il est très difficile de différencier les éléments névrogliques des fibres nerveuses. La gaine de myéline a complètement disparu, le cylindraxe est en contact direct avec le tissu névroglique. Enfin d'après Popoff, le tissu fibrillaire ne serait pas composé de fibrilles névrogliques, mais de fibres nerveuses régénérées.

Fig. 45, 46, 47, 48, 49. — *Sclérose en plaques.* — Coupes transversales de la moelle cervicale (fig. 45), de la moelle dorsale (fig. 46, 47, 49) et de la moelle sacrée (fig. 48) ; coloration par la méthode de Weigert-Pal ; grossissement : quatre diamètres et demi. Distribution irrégulière des plaques de sclérose qui sont figurées en blanc ; Dans la région cervicale, le côté gauche de la moelle est réduit dans toutes ses dimensions ; la plaque de sclérose qui occupe la plus grande partie du cordon latéral étant une plaque dense, ancienne.

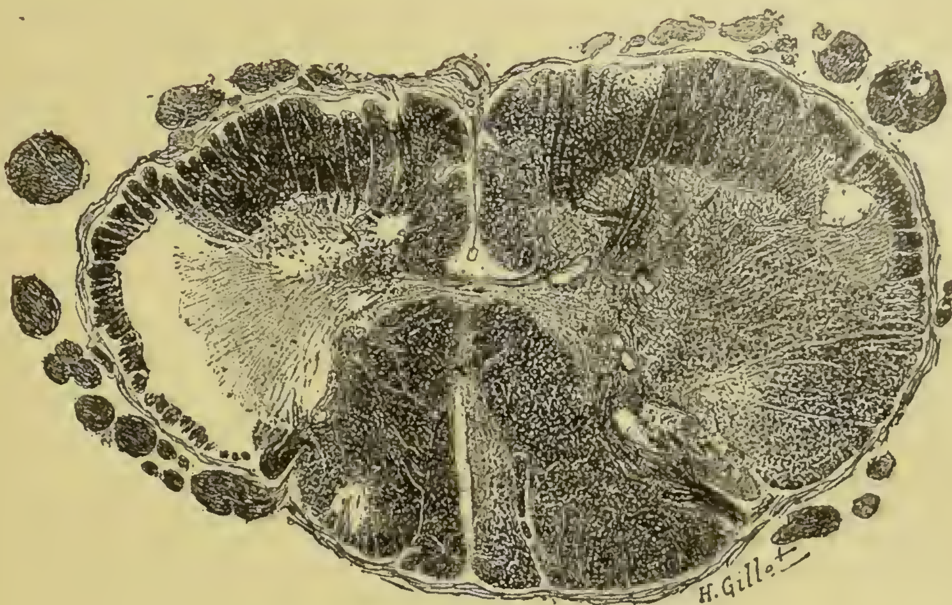


Fig. 45.



Fig. 46.

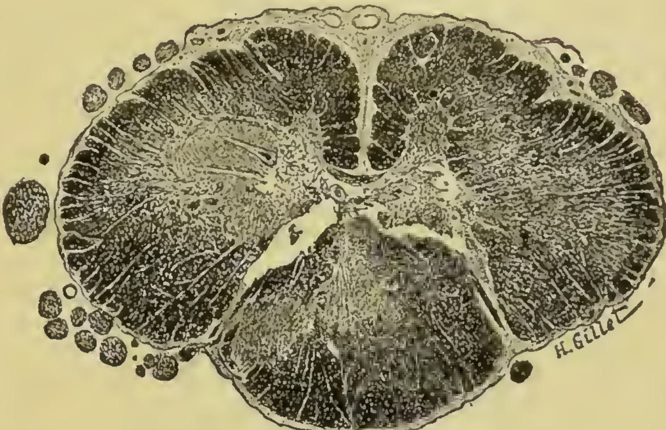


Fig. 47.

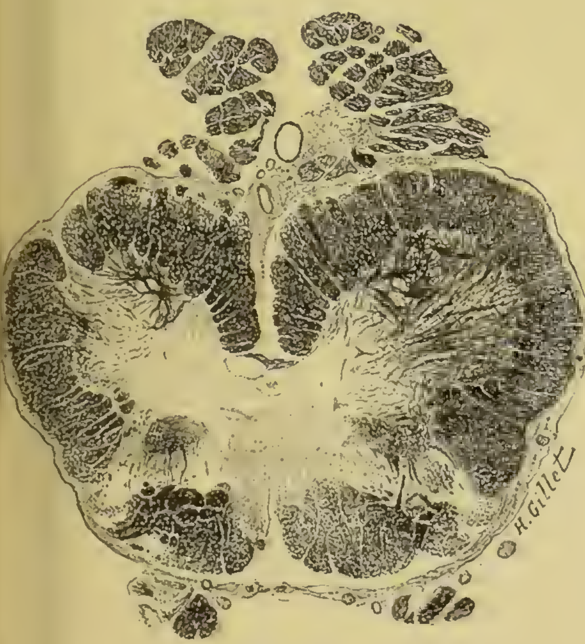


Fig. 48.



Fig. 49.

Les vaisseaux y sont multipliés, leur paroi est épaissie, hyaline; quelquefois il y a des altérations d'endo- ou de périartérite ; mais ces lésions vasculaires ne sont pas constantes (Buchwald, Jolly, Frommann); on trouve parfois des globules blancs sortis des vaisseaux par diapédèse (Frommann, Buchwald et Putzar, Ribbert).

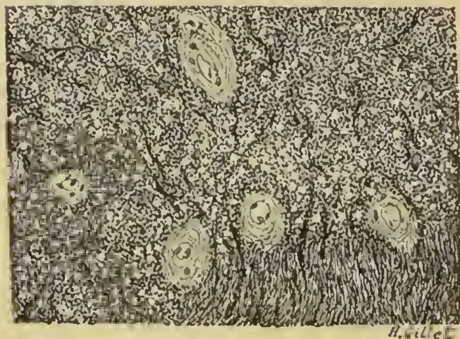


Fig. 50. — *Sclérose en plaques.* — Coupe transversale de la moelle cervicale au niveau des cordons postérieurs ; coloration par la méthode de Weigert pour la névroglie ; grossissement : obj. E, oc. 2, Zeissl. ; plaque de sclérose ancienne. Les points noirs représentent des fibrilles névrogliques coupées perpendiculairement ; les taches blanches des cylindraxes ou des fibrilles cylindraxiles sans gaine de myéline ; la paroi des vaisseaux est épaissie.

La prolifération du tissu névroglique s'arrête par une limite très nette aux bords du tissu sain. Lorsque la plaque atteint la substance grise, les cellules sont respectées et nullement atrophiées ; mais ce n'est pas une règle absolue ; d'autre part, la substance grise n'oppose pas une barrière infranchissable aux îlots en voie d'accroissement, contrairement à l'opinion de Ribbert.

En d'autres endroits, il y a absence complète de sclérose névroglique, mais on y constate des altérations cylindraxiles considérables ; ce sont des altérations de forme et de volume : sur des coupes longitudinales les cylindraxes sont hypertrophiés ; ils présentent des renflements fusiformes ou sphériques (fig. 51); ils prennent par endroit la forme d'un tire-bouchon, d'un nœud (Popoff, Thomas). Ces altérations s'échelonnent à des distances variables sur le parcours d'un même cylindraxe. Au niveau des renflements fusiformes, le cylindraxe présente souvent un aspect *fibrillaire très remarquable*; il se bifurque en deux branches de volume inégal dont l'une (la plus grosse habituellement) suit un trajet flexueux irrégulier et se continue plus loin dans la gaine de myéline ; l'autre est

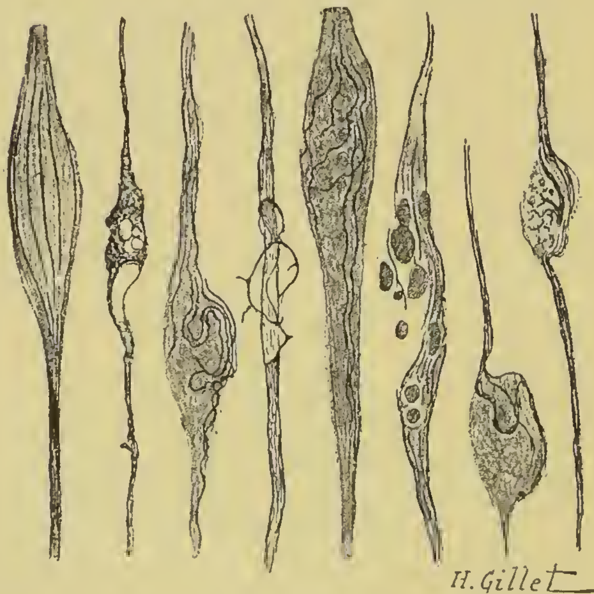


Fig. 51. — (Demi-schématique.) — Destinée à montrer les altérations des cylindraxes, coupés longitudinalement, dans la sclérose en plaques. Hypertrophie, renflements, désintégration et fibrillation. (A. Thomas, *Soc. de neurologie*, 7 juin 1900, et *Soc. de biologie*, 30 mai 1901.)

plus difficile à poursuivre. D'autres fois le cylindraxe s'épanouit en gerbes fibrillaires qui se groupent plus loin pour ne former qu'un seul cylindraxe ; parfois, cependant, quelques fibrilles s'égarent après avoir perforé la gaine de myéline et suivent un trajet parallèle à celui du cylindraxe, séparées de lui par une couche de myéline plus ou

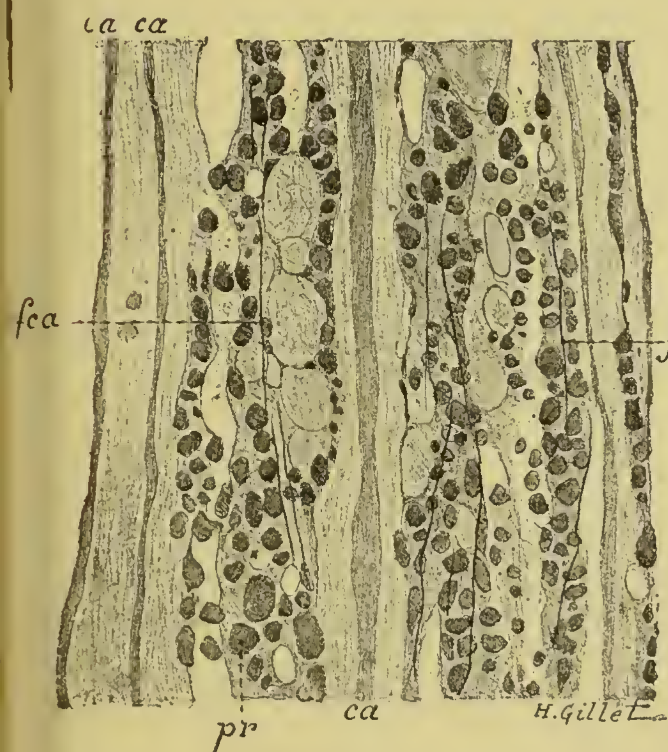


Fig. 52. — Sclérose en plaques. — Coupe longitudinale de la moelle cervicale au niveau des cordons latéraux. — Coloration par la méthode de Marchi et le picrocarmin en masse. Grossissement. Immersion. Oc. 2, Zeissl. Désintégration des cylindraxes et des gaines de myéline en boules protoplasmiques (*pr*). — Persistance de fibrilles cylindraxiles (*fca*). — (*ca*) Cylindraxes normaux. — A peine voit-on sur la préparation un ou deux noyaux névrogliques. Les fibrilles névrogliques font complètement défaut.

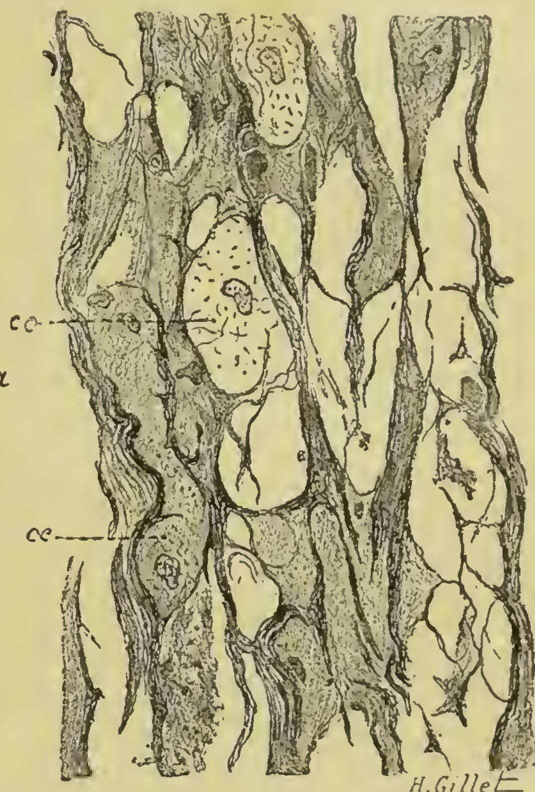


Fig. 53. — Sclérose en plaques. — Coupe longitudinale de la moelle dorsale passant par le cordon latéral. — Coloration par la fuchsine acide. Grossissement. Immersion. Oc. 2, Zeissl.— Cette figure est destinée à montrer l'aspect des noyaux névrogliques au milieu des déchets protoplasmiques. Ainsi délimités par des mailles formées par les fibrilles cylindraxiles et les fibrilles névrogliques, ils donnent l'impression de cellules épithélioïdes (*ce*).

moins épaisse. A un degré plus avancé, un certain nombre de fibrilles disparaissent, d'autres persistent, plongées au milieu de déchets protoplasmiques qui se présentent sous la forme de grosses boules d'aspect hyalin, déchets qui proviennent à la fois des cylindraxes et de la gaine de myéline (fig. 52). Celle-ci se tuméfie d'abord, puis elle se colore mal et se différencie moins bien du cylindraxe, elle se désagrège et disparaît. Ce qu'il y a de plus caractéristique dans toutes ces altérations, c'est l'aspect fibrillaire que prend le cylindraxe, sa

tendance à se désagréger et à se dissocier en fibrilles qui disparaissent partiellement; mais *quelques-unes persistent et assurent la vitalité de la fibre nerveuse au-dessus ou au-dessous de la lésion, suivant qu'il s'agit de fibres ascendantes ou descendantes, et l'empêchent de dégénérer* (Thomas). Pour Popoff, ces fibrilles cylindraxiles s'hypertrophieraient et formeraient le tissu fibrillaire qui est considéré par la plupart des auteurs comme du tissu névroglique. Mais l'opinion de Popoff est exagérée, ce dont il est facile de se rendre compte en



Fig. 54. — Sclérose en plaques à forme paraplégique (contracture des quatre membres). — Coupe longitudinale de la moelle dorsale passant par le cordon latéral. — Coloration par la méthode de Weigert pour la névroglie. — Grossissement. Obj. E, Oc. 2, Zeissl. — Plaque de sclérose jeune; multiplication des éléments névrogliques, noyaux et fibrilles, plus abondants au voisinage d'un vaisseau coupé en long. Il existe un certain nombre de lacunes comblées en partie par des déchets protoplasmiques, à peine appréciables sur les coupes colorées par cette méthode, et par des noyaux névrogliques.

examinant des coupes colorées par la nouvelle méthode de Weigert pour la névroglie.

Sur d'autres plaques on voit apparaître, au milieu des déchets protoplasmiques, des noyaux névrogliques (fig. 53) dont quelques-uns sont en voie de division directe. Ailleurs les fibrilles névrogliques sont déjà plus nombreuses et les déchets protoplasmiques en partie résorbés; ils s'accumulent de même que les noyaux névrogliques autour des vaisseaux dont ils contribuent à irriter et à épaissir la paroi (fig. 54). Dans les plaques anciennes enfin, on trouve l'aspect décrit plus haut : ce sont des foyers de tissu fibrillaire très dense, au milieu duquel on distingue des vaisseaux dont la lumière n'est pas ou n'est que peu rétrécie, mais dont la paroi est très épaissie et

fibreuse. Les noyaux y sont rares, les vaisseaux plus nombreux qu'à l'état normal. Le tissu fibrillaire est constitué par des fibrilles cylindraxiles et des fibrilles névrogliques : la formation des fibrilles névrogliques est très difficile à suivre. Aux deux extrémités du foyer, quel que soit l'aspect des lésions, les gaines de myéline réapparaissent; quelquefois, cependant, elles sont plus petites, ou partiellement détruites, si les cylindraxes correspondants ont complètement disparu.

En somme, si le cylindraxe est conservé dans la sclérose en plaques, il ne l'est que partiellement. Cependant Babinski a vu, dans un cas, la destruction complète des cylindraxes, de sorte qu'à côté de la *sclérose en plaques non destructive*, il y aurait lieu de reconnaître une autre variété : la *sclérose en plaques destructive*.

Nature de la lésion. — Pour les uns, la lésion initiale est une prolifération du tissu névroglique (Charcot et Vulpian, Babinski, Schuster et Bielschowsky, Rossolimo, Probst) (1). Pour d'autres, la prolifération névroglique serait elle-même secondaire à une altération primitive de la fibre nerveuse (Adamkiewicz, Fürstner, Redlich, Hüber, Erben, Sander) (2). Pour d'autres, enfin, lésions interstitielles et parenchymateuses sont secondaires à une altération primitive des vaisseaux (Hugo-Ribbert, P. Marie, Popoff, Gudden, Borst). A propos d'un cas mixte de sclérose en plaques et de gliome, Rossolimo émet l'hypothèse que la prolifération peut être occasionnée par des causes diverses, et qu'elle peut atteindre différents degrés qui sont : la sclérogliose, la gliose et le gliome (3).

D'après les recherches récentes de l'un de nous (4), on peut admettre que dans la sclérose en plaques les fibres nerveuses sont primitivement atteintes : non seulement la gaine de myéline se désagrège et disparaît, mais le cylindraxe lui-même est altéré ; il s'hypertrophie, se transforme en fibrilles et en débris protoplasmiques ; cette altération n'est que partiellement destructive, une partie des fibrilles cylindraxiles persistent et assurent la continuité de la fibre nerveuse dans toute l'étendue de la plaque de sclérose. Il est vraisemblable qu'un certain nombre de fibrilles cylindraxiles se régénèrent ; on voit, en effet, des fibrilles qui traversent la paroi de la gaine de myéline sur une plus ou moins longue étendue avant de s'aboucher avec le cylindraxe, ou qui en sortent avant qu'elle ne soit tout à fait rompue ;

(1) Schuster et Bielschowsky, *Neurol. Centralbl.*, 1897, n° 13. — Probst, *Deutsch. Zeitschr. für Nervenheilk.*, Bd. XII, 1898.

(2) Fürstner, *Arch. für Psychiatrie.* Bd. XXX, 1898. — Hüber, *Virchow's Arch.*, t. CXL. — Erben, *Neurol. Centralbl.*, 1898, n° 14. — Sander, *Monatschr. für Psych. u. Neurol.*, Bd. IV, 1898.

(3) Marie, Traité de médecine Charcot-Bouchard. — Popoff. *Neurol. Centralbl.*, 1894. — Gudden, *Neurol. Centralbl.*, 1897, n° 13. — Borst, *Beitr. zur path. Anat.*, Bd. XXI, 1897. — Rossolimo, *Deut. Zeitschr. für Nervenheilk.*, 1897.

(4) A. Thomas, *Soc. de neurol.*, juin 1900, *Soc. de biologie*, mars 1901.

de sorte que, dans le tissu d'une plaque de sclérose, il y aurait trois ordres d'éléments fibrillaires : 1° des fibrilles conservées; 2° des fibrilles régénérées; 3° des fibrilles névrogliques. Mais ce n'est pas, contrairement à l'opinion de Popoff, par la régénération du cylindraxe préalablement détruit qu'on peut expliquer l'absence des dégénérations secondaires : c'est par la persistance d'un plus ou moins grand nombre de fibrilles cylindraxiles. La sclérose névroglique est probablement influencée par la même cause qui frappe les éléments nerveux, mais elle se présente aussi comme une réaction secondaire commandée par la disparition partielle des éléments parenchymateux.

Les altérations vasculaires peuvent être primitives et inflammatoires, mais, en raison de leur inconstance, elles ne tiennent pas sous leur dépendance les lésions parenchymateuses et les lésions interstitielles. Par son étiologie, par son évolution, par son anatomie pathologique, la sclérose en plaques s'impose de plus en plus comme une variété de myélite : peut-être n'est-elle qu'une forme lente et atténuée de la myélite disséminée de Westphal.

SYMPTOMATOLOGIE. — Troubles de la motilité. — TREMBLEMENT. — Bien qu'il n'appartienne pas en propre à la symptomatologie de la sclérose en plaques, le tremblement en est un des signes les plus caractéristiques. Il n'existe pas au repos, il n'apparaît qu'à l'occasion d'un mouvement volontaire — d'où le nom de *tremblement intentionnel* qui lui a été donné — et parfois à l'occasion des mouvements automatiques, réflexes ou associés. Il disparaît pendant le sommeil, s'exagère sous l'influence de l'émotion, de l'effort, et les oscillations sont d'autant plus amples et rapides que l'étendue du mouvement est plus grande. Il est habituellement lent et ne dépasse pas cinq ou six oscillations par seconde; elles semblent également augmenter de nombre et d'amplitude à mesure que le membre qui exécute le mouvement se rapproche du but : malgré cela, elles se succèdent avec une régularité suffisante et un certain rythme. Le tremblement siège non seulement aux membres supérieurs et inférieurs, mais encore à la tête et au tronc : aux membres, il est bien plus accusé à la racine qu'aux extrémités; il apparaît non seulement dans les mouvements de totalité, mais encore dans les mouvements isolés des doigts ; il se propage des membres supérieurs à la tête et au tronc. Il acquiert une telle intensité qu'il met obstacle à l'alimentation ; l'écriture est un des premiers actes dans lesquels il se manifeste et permet d'en étudier les caractères (fig. 55) : au début, toutes les lettres sont tremblées, inégales et irrégulièrement distancées, disposées sur des étages différents; à une phase plus avancée, l'écriture est tout à fait illisible, puis impossible.

L'expérience classique consiste à prescrire au malade de porter un

verre à sa bouche : les oscillations apparaissent dès que la main se met en mouvement pour saisir le verre, elles augmentent d'amplitude à mesure que le verre s'approche de la bouche, et persiste tant qu'il est maintenu sur les lèvres. Les dents sont choquées avec violence, le liquide projeté en dehors du verre et le tremblement ne cesse qu'au moment où le verre est enlevé au malade. Pour se rendre compte de l'étendue du tremblement, il suffit de prescrire au sujet de fléchir un doigt, la main étant au préalable maintenue par celle de l'observateur sur le plan du lit : aussitôt l'une et l'autre sont secouées et déplacées, par les contractions involontaires et subites qui se produisent dans tout le membre à l'occasion de ce mouvement très simple.

Le tremblement des membres inférieurs peut être provoqué de la

Fig. 55. — Écriture dans un cas de sclérose en plaques au début, avec tremblement intentionnel, chez un homme de vingt-quatre ans. Diagnostic confirmé par l'autopsie (Bicêtre, 1894).

même façon, en faisant exécuter au lit des mouvements tels que l'élévation du pied, ou le croisement des jambes ou leur flexion ; le tremblement se présente ici avec les mêmes caractères qu'aux membres supérieurs : tremblement intentionnel à oscillations d'amplitude et d'intensité croissantes avec disparition au repos ; il est toutefois moins constant aux membres inférieurs, où la contracture et la parésie sont plus précoces et plus prononcées qu'aux membres supérieurs. Aux membres supérieurs comme aux membres inférieurs, le tremblement peut être d'abord unilatéral ou prédominant d'un côté, puis se généraliser ensuite.

Lorsque le malade est assis sur son lit, la tête appuyée sur l'oreiller, la tête et le tronc sont immobiles ; le tremblement apparaît lorsque le malade n'a plus le corps soutenu, lorsqu'il veut s'asseoir ou lorsque la tête se déplace de côté ou en avant : ce sont alors des mouvements d'inclinaison antérieure ou latérale comme dans l'affirmation ou la négation. Dans la station debout, le corps est soulevé au-dessus du sol par l'agitation rythmique, ou bien animé

d'oscillations antéro-postérieures : le maintien d'une attitude est, par conséquent, aussi propre que l'exécution d'un mouvement à faire apparaître le tremblement.

La physiologie pathologique de ce symptôme est encore très obscure. Charcot l'attribue à la diffusion du courant nerveux, les fibres nerveuses n'étant plus isolées par leurs gaines; d'autres auteurs font intervenir le siège des lésions : le cerveau et la protubérance (Leyden et Goldscheider), la couche optique (Stephan), les tubercules quadrijumeaux (Bruns), le cervelet (Oppenheim).

Démarche. — Elle affecte des formes variables : la *forme spasmodique*, la *forme cérébello-spasmodique*, la *forme cérébelleuse pure*.

Forme spasmodique. — Dès que le malade se met en marche, les membres inférieurs entrent en contracture, les jambes sont en extension sur les cuisses, les pieds sur les jambes, l'adduction est extrême : la malade marche sur la pointe des pieds et en se dandinant comme dans la paraplégie spasmodique.

Forme cérébello-spasmodique. — C'est la plus fréquente, l'état spasmodique est un peu moins accentué, les jambes sont davantage écartées et la base de sustentation élargie : le pied se lève et retombe brusquement en frappant le sol; au lieu de suivre la ligne droite, le malade se déplace suivant une ligne sinueuse : il festonne.

Forme cérébelleuse pure. — La forme cérébelleuse pure est beaucoup plus rare que les deux précédentes : dans ce cas, la démarche est hésitante, incertaine; le corps se porte alternativement à droite et à gauche, puis est ramené vers la ligne médiane; la base de sustentation est élargie; les pieds écartés ne se déplacent qu'après plusieurs hésitations, mais une fois levés au-dessus du sol, le mouvement s'exécute régulièrement; les oscillations du corps augmentent aux arrêts brusques, au moment de tourner, dans les changements d'attitude. On observe plus rarement encore de grands désordres, tels que la démarche ébrieuse.

Oppenheim décrit encore une forme vacillante, caractérisée par l'apparition d'un tremblement généralisé à tout le corps dès les premiers pas.

Pendant la marche, les membres supérieurs tremblent ou se trouvent dans un état de demi-contracture, leur attitude rappelle celle du bras de l'hémiplégique. A une période plus avancée de la sclérose en plaques, les membres inférieurs sont incapables de tout mouvement, même au lit : le malade est, en réalité, atteint de paraplégie spasmodique absolue.

Tremblement de la langue. Altérations de la parole. — Lorsque la langue est tirée hors de la bouche, elle est le siège d'une agitation rythmique qui la fait rentrer et sortir alternativement de la cavité buccale.

La parole est très altérée : elle est scandée et lente ; au début, elle n'est que ralentie. Chaque syllabe est nettement détachée et comme brusquement expulsée de la bouche, d'où le nom de *parole explosive* qui lui a été donné ; les mots sont entrecoupés, les syllabes séparées par des pauses : on l'a comparée à celle de l'enfant qui épelle (Oppenheim). Les malades éprouvent encore davantage de difficultés dans les consonnes redoublées ; ils sont incapables de grossir lentement un son. Chaque émission s'accompagne d'oscillations des lèvres, des mâchoires, de la tête. Quelques auteurs ont constaté le tremblement ou un état parétique des cordes vocales; un tremblement analogue a été observé pendant la respiration (Oppenheim), qui devient alors saccadée.

La lecture des tracés donne des renseignements précieux : c'est la lenteur du courant expiratoire qui a lieu normalement au commencement de chaque syllabe, les oscillations de la glotte pendant la période d'intonation, la fatigue rapide des muscles des cordes vocales (Leube). La langue ne peut être maintenue que lentement et par moments dans une attitude correcte.

Nystagmus. — Le nystagmus est caractérisé par des oscillations des globes oculaires qui se produisent lorsqu'ils se déplacent. A une période avancée de la maladie, il suffit de diriger son attention sur les yeux du malade pour observer le phénomène: il apparaît dès que les yeux abandonnent leur attitude de repos ou bien quand ils fixent un objet. Au début, il faut le rechercher, le nystagmus ne se manifeste alors que dans la limite extrême du regard, soit en dedans, soit en dehors, soit en haut, soit en bas : c'est un nystagmus d'effort ou dynamique; les oscillations augmentent d'amplitude avec l'excentricité du mouvement. Le nystagmus latéral est plus fréquent que le nystagmus vertical, le nystagmus rotatoire est encore plus exceptionnel.

Le nystagmus n'a de réelle valeur que s'il est prononcé, parce qu'il peut être observé à l'état d'ébauche chez des individus normaux, à la suite d'efforts prolongés des muscles des yeux. Suivant que les oscillations ont une grande amplitude ou qu'elles sont à peine ébauchées, Uhthoff distingue deux espèces de secousses : 1° le nystagmus vrai ; 2° les secousses nystagmiformes.

Parésie. Contracture. Hémiplégie. — Au début, il n'y a pas de paralysie, la force est généralement bien conservée aux membres supérieurs et inférieurs : cependant, avant que le tremblement ne s'installe définitivement, les mouvements des bras sont lents et maladroits. Plus tard, il existe une diminution de l'énergie musculaire qui peut aboutir à un véritable état paralytique. En outre, il n'est pas rare que dès le début les membres et plus particulièrement les membres inférieurs soient en état de contracture latente : celle-ci se met en évidence quand on cherche à imprimer des mouvements

passifs aux divers articles du membre; on éprouve alors une résistance qu'on ne rencontre jamais à un pareil degré chez un individu normal. Aux membres inférieurs, la contracture réelle est précoce; la forme en extension est la plus fréquente et ne diffère pas de celle de la paraplégie spasmodique.

Les troubles paralytiques prédominent assez souvent d'un côté du corps, soit sur le membre supérieur seul (monoplégie), soit simultanément sur le membre supérieur et le membre inférieur (hémiplégie).

L'hémiplégie est un symptôme assez fréquent de la sclérose en plaques (Blanche Edwards) (1), elle débute ordinairement d'une façon brusque par une ou plusieurs attaques d'apoplexie : elle est précédée également quelquefois de plusieurs attaques d'épilepsie avec élévation thermique (Oppenheim). Une fois constituée, elle est durable ou passagère, sujette à des rémissions. L'hémiplégie affecte différentes formes, soit celle de l'hémiplégie complète, soit celle de l'hémiplégie alterne; chez quelques malades, elle se localise à la face ou se complique d'aphasie.

Atrophie musculaire. — L'atrophie musculaire ne fait pas partie du tableau clinique de la sclérose en plaques; elle est signalée néanmoins dans plusieurs observations (Charcot, Dejerine, Pitres, Jolly, Ebstein, Leube, Schüle, Buchwald, Otto, Engener).

Elle se localise à un membre et plus ordinairement aux membres supérieurs ; l'extrémité est plus atteinte que la racine du membre; les réactions électriques, qui dans la sclérose en plaques non compliquée d'atrophie sont normales, subissent des altérations qualitatives et quantitatives : dans quelques observations l'atrophie musculaire était tellement prononcée (Pitres, Dejerine, Skolosubow) que la confusion fut faite avec la sclérose latérale amyotrophique.

Réflexes. — Tous les réflexes tendineux et cutanés sont exagérés : réflexe rotulien, du tendon d'Achille, réflexe cutané plantaire (réflexe de Babinski), réflexes du poignet, de l'olécrâne, de la paroi abdominale, de la région massétérine. Le clonus du pied est peut-être plus inconstant, car la contracture est parfois telle qu'on ne peut arriver à le produire.

Troubles de la sensibilité. — Considérées tout d'abord comme rares, les altérations de la sensibilité ne sont pas cependant exceptionnelles. Oppenheim et Freund ont attiré de nouveau l'attention sur leur nature et leur fréquence; ce sont surtout des paresthésies, des engourdissements, des crampes, des fourmillements aux extrémités, des sensations de froid et de chaud ; moins ordinairement, les malades accusent de réelles douleurs, des douleurs pongitives, térébrantes, des douleurs en ceinture ; les douleurs fulgurantes et lanci-

(1) Blanche Edwards, Th. de doctorat, 1889.

nantes semblables à celles du tabes sont plus rarement mentionnées. Les douleurs présentent encore le caractère de névralgies, telle la névralgie du trijumeau occasionnée par une plaque de sclérose à l'émergence de la cinquième paire (Oppenheim).

L'examen de la sensibilité décèle, chez quelques malades, une diminution des sensations douloureuses, thermiques, tactiles : leur topographie est extrêmement variable. L'anesthésie absolue est des plus rares; le plus souvent il ne s'agit que d'hypoesthésie : elle est stable ou passagère ; l'hémiplégie avec hémianesthésie croisée est exceptionnelle. L'hyperesthésie a été également observée. Oppenheim l'a constatée une fois comme symptôme passager.

Lorsque les troubles de la sensibilité sont très accusés et n'occupent qu'une moitié du corps, il faut se garder de les mettre sur le compte de la sclérose en plaques, et songer à l'hystérie dont l'association avec cette affection a été observée plusieurs fois.

Sensibilités spéciales. — Nerf de la huitième paire. — L'ouïe reste normale, mais on a signalé assez souvent le *vertige*. Il survient brusquement, sous forme de crises ; il est parfois si intense que le malade est projeté sur le sol ; il apparaît soit sans cause, soit pendant la marche ou bien encore quand le malade regarde en haut. Il prend tous les caractères du vertige rotatoire : le malade a l'illusion d'être soulevé ou de tourner sur lui-même, les objets semblent se déplacer en divers sens autour de lui. Il contribue à augmenter les désordres de la marche, de la station et de l'équilibre.

Il n'est pas habituellement précédé de bourdonnements ou de sifflements d'oreille comme dans le vertige de Ménière. D'après Charcot, le vertige est, environ dans les trois quarts des cas, un des phénomènes qui marquent le début de la sclérose multiloculaire des centres nerveux. Il n'est pas nécessairement lié à l'existence de plaques de sclérose sur le trajet du nerf vestibulaire.

Troubles de la vision. — *Musculature.* — Outre le nystagmus, les troubles de la musculature des globes oculaires affectent la forme de paralysies. Elles existeraient dans le sixième des cas ; elles s'adressent à la musculature extrinsèque et présentent ordinairement la forme de paralysies isolées : elles frappent par ordre de fréquence la sixième paire, la troisième, les muscles associés, les muscles de la convergence, enfin tous les muscles de la troisième paire (Siemerling) ou de l'œil (Leyden et Goldscheider). Elles se développent lentement, elles sont durables ou passagères, elles s'accompagnent de diplopie et de strabisme, tandis que le vertige est plus habituellement associé au nystagmus. Le strabisme ne serait pas toujours un signe de paralysie, et Kunn (1) a observé plusieurs fois le strabisme avec diplopie, sans contracture ni paralysie des muscles de l'œil ; ce phénomène

(1) Kunn, *Wien. klin. Rundschau*, 1896.

serait occasionné par la présence de plaques de sclérose sur le trajet des fibres d'association reliant les différents noyaux des nerfs musculaires de l'œil : le strabisme serait dû à un trouble survenu dans les mouvements associés des globes oculaires. Parinaud avait également remarqué que, dans la sclérose multiloculaire, les paralysies oculaires ont le caractère de paralysies associées.

Le myosis, l'inégalité des pupilles, la fatigue de l'accommodation ont été observés quelquefois : l'hippus et l'exagération du réflexe pupillaire à la lumière sont des phénomènes du même ordre que le tremblement et l'exagération des réflexes (Parinaud), et ont, quoique inconstants, une certaine valeur diagnostique.

Troubles de la vision relevant d'une lésion du nerf optique. — Ils sont uni ou bilatéraux; il en résulte soit une amaurose, soit une amblyopie, soit un rétrécissement du champ visuel, ou un scotome central pour le blanc et les couleurs ; mais, contrairement à ce qu'on observe habituellement dans les lésions centrales, on constate rarement une hémianopsie homonyme ou une hémianopsie bitemporale : les régions aveugles sont irrégulièrement distribuées dans le champ visuel.

Examen du fond de l'œil. — Parfois la papille a le même aspect que dans la névrite optique (Parinaud, Uhtoff), elle est hyperémiée et proéminente, elle a un aspect trouble, les vaisseaux sont dilatés ; ou bien, au contraire, la papille est blanche, décolorée. De même que les altérations du champ visuel, l'atrophie papillaire est inégalement répartie dans les différentes régions du champ visuel.

Toutes ces altérations de l'organe de la vision contribuent à atténuer la vivacité du regard, et, suivant l'expression de Charcot, ces malades ont le *regard vague.*

L'*odorat* et le *goût* sont généralement intacts.

Sphincters. — Les sphincters sont habituellement épargnés, du moins dans les premiers temps de la maladie : on a signalé cependant de la rétention ou de l'incontinence des urines, la lenteur de la miction, apparaissant d'une façon passagère ; l'incontinence des matières fécales est rare. A une période plus ou moins avancée, l'incontinence des urines et des matières fécales devient parfois définitive. En somme, les troubles sphinctériens sont inconstants et variables.

Organes génitaux. — Il en est de même des organes génitaux : l'impuissance et la faiblesse, ou l'exaltation sexuelle ont été signalées.

Troubles trophiques. — Ils sont exceptionnels quelques auteurs ont observé des éruptions bulleuses, du gonflement des articulations phalangiennes, la fragilité des ongles, la chute des cheveux, des œdèmes et des sueurs localisées (Brauer). A une période avancée, lorsque les malades sont confinés au lit et plus particulièrement dans les cas à marche rapide, il se produit des escarres à la région sacrée et aux trochanters.

Troubles bulbaires. — Outre les altérations de la parole précédemment signalées, divers troubles bulbaires ont été relevés par quelques auteurs : ce sont les troubles de la déglutition, l'anarthrie, l'atrophie linguale avec tremblement fibrillaire, des crises d'asphyxie, de l'accélération du pouls (Oppenheim), la salivation, la paralysie avec atrophie des muscles de la face ; lorsque ces derniers phénomènes se produisent, la maladie prend tout à fait l'aspect de la sclérose latérale amyotrophique. Les symptômes bulbaires sont relativement peu fréquents et certes peu prononcés, par rapport aux énormes lésions bulbaires qu'on trouve souvent à l'autopsie.

Troubles cérébraux. — Chez quelques sujets, l'état mental reste longtemps intact ; mais il est habituel qu'il se modifie plus ou moins profondément. Les malades deviennent taciturnes, prennent peu d'intérêt à ce qui se passe autour d'eux, leur mémoire s'affaiblit. Ils sont aussi plus émotifs, ils rient et pleurent pour un rien, et s'arrêtent difficilement ; ce sont même parfois de véritables explosions convulsives. Les hallucinations et le délire sont exceptionnels ; cependant la démence paralytique serait susceptible de s'associer à la sclérose en plaques (Schultze). Lorsque la sclérose en plaques apparaît dans les premières années de l'adolescence, elle retarde et compromet le développement intellectuel et moral de l'individu.

ÉVOLUTION. — Le début peut être lent, rapide ou brusque.

Lorsqu'il est lent, les symptômes spastoparétiques apparaissent ordinairement les premiers ; ailleurs ce sont les troubles de la vision qui marquent le début : chez quelques malades ils sont longtemps les seuls symptômes.

Lorsque le début est rapide, il est assez fréquent que la maladie soit annoncée par des vertiges et des vomissements.

Enfin la maladie peut débuter brusquement, d'une façon foudroyante, par un ictus apoplectique ou une crise d'épilepsie.

Quel que soit le début, la durée est extrêmement variable : elle est en moyenne de cinq à vingt ans, mais elle peut être beaucoup plus courte, le tableau clinique étant complet en deux ou trois ans, voire même au bout d'un an (Fürstner, Gudden), et la mort survenant alors dans les mêmes délais. En présence d'une durée aussi variable, on a distingué des formes aiguë, subaiguë et chronique : on a même signalé des cas dans lesquels la marche de la maladie a été suraiguë, la mort étant survenue quelques mois après l'apparition des premiers symptômes.

Ceux-ci s'installent soit lentement, progressivement, soit par poussées ; la maladie est susceptible d'améliorations et de rémissions plus ou moins longues, et certains symptômes, même les plus habituels, disparaissent d'une façon absolue ou temporaire. Les retours, qui suivent les rémissions, coïncident souvent avec un

refroidissement, une fatigue, un effort, un traumatisme, une maladie infectieuse ou les suites de couches.

Bien que quelques auteurs aient signalé des cas de guérison complète, on ne saurait faire trop de réserves sur l'authenticité de ce mode de terminaison ; la sclérose en plaques est actuellement incurable. La mort peut être le fait soit d'une maladie intercurrente, soit de la maladie elle-même, et alors elle est due le plus souvent à des troubles bulbaires, de la respiration, de la circulation, de la déglutition, qui favorisent les complications pulmonaires et cardiaques, ou bien le malade meurt cachectique avec des escarres; quelques-uns succombent brusquement à un ictus apoplectique.

FORMES. — A côté de la forme classique qui a été décrite précédemment, la sclérose en plaques affecte des formes différentes qui sont loin d'être rares. Le tremblement, le nystagmus, les altérations de la parole font défaut ou sont à peine ébauchés.

Ce sont les formes frustes de la sclérose en plaques : Charcot (1) les a divisées en trois catégories principales : 1° formes atypiques ou frustes par effacement; 2° formes atypiques abortives ou frustes primitives; 3° formes atypiques ou frustes par intervention de phénomènes insolites.

Depuis Charcot, la fréquence des formes atypiques a été mentionnée par plusieurs auteurs (Bouicli (2), Dejerine, Babinski, Strümpell, Oppenheim); sur cinq cas publiés par Nonne (3), un seul a présenté la symptomatologie classique de la sclérose en plaques. En somme les formes dites *anormales* sont peut-être plus fréquentes que la forme classique précédemment décrite.

Forme paraplégique. — Les membres inférieurs seuls ou les quatre membres sont paralysés et contracturés : contracture en extension ou en flexion aux membres inférieurs, contracture en flexion aux membres supérieurs ; la contracture est quelquefois extrême. Les réflexes tendineux sont exagérés, il y a de la trépidation épileptoïde; au bout d'un certain temps, la contracture peut être telle et les rétractions fibro-tendineuses si intenses que les attitudes vicieuses sont irréductibles, les réflexes et le clonus du pied ne peuvent alors être recherchés.

La contracture atteint également les muscles du tronc. Le malade, confiné au lit, est incapable d'aucun mouvement.

Lorsque la paraplégie spasmodique est limitée aux membres inférieurs, la confusion avec la myélite transverse syphilitique est facile. D'ailleurs, il peut y avoir association de deux processus morbides,

(1) Charcot, Œuvres complètes, t. I; *Progrès méd.*, 1891, n° 11.
(2) Bouicli, Th. de Paris, 1883.
(3) Nonne, *Neurol. Centralbl.*, 1898.

la méningo-myélite syphilitique et la sclérose en plaques (Thomas et Long) (1).

Une forme assez fréquente est la paraplégie spasmodique des membres inférieurs, telle qu'on l'observe dans la myélomalacie par artérite syphilitique, mais il existe souvent en outre un léger tremblement intentionnel des membres supérieurs uni- ou bilatéral.

La **forme hémiparaplégique**, c'est-à-dire la paralysie ou parésie de la motilité avec hyperesthésie d'un côté et hypoesthésie du côté opposé, est une forme exceptionnelle (Charcot, Bouicli, Edwards, Bickeles).

La **forme hémiplégique** ou **monoplégique** a été plusieurs fois signalée ; le diagnostic peut être assez délicat, puisque le tremblement post-hémiplégique peut revêtir la forme du tremblement intentionnel, et que la sclérose en plaques peut débuter brusquement, comme l'hémiplégie, par un ictus.

La sclérose en plaques peut encore évoluer cliniquement sous la *forme de sclérose latérale amyotrophique* (Killian, Pitres, Dejerine) (2) : il existe alors une paralysie avec atrophie extrêmement prononcée des muscles des membres et du tronc, et contracture permanente des muscles paralysés, de l'exagération des réflexes, des symptômes de pseudo-paralysie glosso-labio-laryngée. La contracture est considérable. Dans le cas de Dejerine, il existait une atrophie simple du faisceau primitif sans altérations des nerfs musculaires ni des cellules des cornes antérieures.

Suivant la prédominance des symptômes médullaires, bulbaires ou cérébraux de la sclérose en plaques, on peut encore distinguer des formes *cérébrale*, *bulbaire*, *cérébelleuse* et *médullaire* : dans les formes bulbaires les symptômes prédominants sont la difficulté de la mastication, de l'articulation et de la phonation, la glycosurie, les états asphyxiques, l'accélération du pouls, l'hémiatrophie linguale, la difficulté de l'ouïe, le vertige, les crises gastriques.

Les formes atypiques de la sclérose en plaques et, de même, les formes incomplètes ou frustes, dans lesquelles un symptôme existe presque isolément ou prédomine de beaucoup sur les autres, sont des formes relativement fréquentes : il faut toujours y songer, en présence de symptômes relevant indiscutablement d'une affection organique du système nerveux, qu'il est difficile de faire rentrer dans le cadre symptomatique d'une maladie bien définie.

DIAGNOSTIC. — Le diagnostic de la sclérose en plaques dans sa forme classique est généralement facile, bien que le tremblement intentionnel, qui en est un des signes les plus caractéristiques, ne lui

(1) Thomas et Long, *loc. cit.*

(2) Killian, *Arch. für Psychiatrie*, t. VII, 1877. — Pitres, *Revue de méd.*, t. I, 1877. — Dejerine, *Revue de méd.*, 1884.

appartienne pas en propre et figure aussi dans le tableau clinique des chorées, de l'hémiplégie de l'adulte, de certaines intoxications et en particulier de l'intoxication mercurielle :

La confusion avec la *maladie de Parkinson* n'est plus commise depuis les travaux de Charcot, et de ses élèves (Ordenstein). Le tremblement de la paralysie agitante est, en effet, un tremblement permanent, qui tend au contraire à s'amender ou à disparaître sous l'influence de la volonté ou pendant le mouvement intentionnel; il est un peu plus lent que celui de la sclérose en plaques et n'occupe que l'extrémité des membres; la démarche, le facies, l'attitude du malade sont également très différents dans les deux cas.

La *chorée* diffère essentiellement du tremblement de la sclérose en plaques ; elle consiste en effet en une série de mouvements désordonnés et sans but, tandis que les oscillations du tremblement de la sclérose en plaques convergent toujours vers un axe ou un but déterminé.

Le *tremblement mercuriel* est aussi un tremblement intentionnel, mais il ne disparaît pas complètement au repos; il est exceptionnel, d'ailleurs, que la sclérose en plaques ne se manifeste cliniquement que par le tremblement.

Les troubles de la parole, le nystagmus, la titubation cérébelleuse sont des signes communs à la *maladie de Friedreich* et à la sclérose en plaques: dans la maladie de Friedreich, la parole est moins explosive, plus traînante, les oscillations nystagmiques sont de moindre amplitude et n'apparaissent le plus souvent qu'à la limite extrême du regard ; il n'y a pas de tremblement, mais une sorte d'incoordination des membres à l'occasion des mouvements volontaires : lorsque le sujet veut prendre un objet, il décrit avec sa main des mouvements de latéralité en deçà et en delà de l'objet, puis sa main s'abat brusquement sur ce dernier. Les mouvements des membres inférieurs sont incoordonnés ; enfin le début précoce des accidents et les déformations si particulières, telles que la scoliose et le pied bot, permettront d'éviter l'erreur.

Lorsque la titubation cérébelleuse est très marquée, le diagnostic avec les *atrophies cérébelleuses* est assez difficile, d'autant plus que dans les atrophies du cervelet on a signalé également du tremblement intentionnel, des troubles de la parole, des secousses nystagmiformes. Cependant le tremblement intentionnel est beaucoup moins intense dans l'atrophie du cervelet, il n'est qu'ébauché, la parole est moins explosive, les secousses nystagmiques moins brusques et moins amples ; l'état parétique, la contracture, l'état spasmodique des membres supérieurs et inférieurs sont pour ainsi dire constants dans la sclérose en plaques, exceptionnels dans l'atrophie du cervelet; l'exagération des réflexes est aussi moins considérable dans cette dernière affection.

Les *tumeurs cérébelleuses* et les *tumeurs cérébrales* s'en distinguent par la céphalée persistante, les vomissements, les altérations du fond de l'œil, etc.

Les troubles de la parole, le tremblement, les attaques apoplectiques, la paralysie spastique figurent aussi dans le tableau clinique de la *paralysie générale*, mais ici, au lieu d'être explosive, scandée, la parole est lente, traînante, ânonnante, hésitante; au lieu d'être nettement séparées, les syllabes se confondent; le tremblement est un tremblement à oscillations menues, surtout localisées dans les extrémités des membres, aux lèvres; enfin les troubles psychiques sont suffisamment caractéristiques.

C'est surtout dans ses formes frustes que la sclérose en plaques est difficile à dépister. Lorsqu'elle a un début brusque et qu'elle prend la forme hémiplégique, le diagnostic est parfois très difficile, d'autant plus que le *tremblement post-hémiplégique*, dans des cas exceptionnels il est vrai, peut prendre tous les caractères du tremblement de la sclérose multiloculaire. Toutefois il est rare que la sclérose en plaques ne se manifeste que par l'hémiplégie et qu'un jour ou l'autre il ne vienne pas s'y ajouter d'autres symptômes propres à cette maladie. Lorsque l'hémiplégie, qu'elle survienne brusquement ou lentement, frappe un sujet jeune et que la syphilis, le cœur ou l'hystérie ne peuvent être mis hors de cause, il faut penser à la sclérose en plaques.

Dans la *forme paraplégique*, la ressemblance avec la *myélite syphilitique* ou la *paralysie par compression* est souvent frappante, et il faut avouer que dans nombre de cas la sclérose en plaques a été une surprise d'autopsie. Il est vrai que, dans ces conditions, l'attention est uniquement fixée par la paraplégie, et si on cherchait avec plus de soin les signes caractéristiques de la sclérose multiloculaire, peut-être les trouverait-on, du moins à l'état d'ébauche.

Dans la paraplégie par syphilis ou par compression, les sphincters, celui de la vessie en particulier, sont pour ainsi dire toujours touchés, tandis que dans la forme paraplégique de la sclérose en plaques, ils sont souvent intacts.

Les mêmes difficultés se dressent, lorsque la maladie évolue sous la forme de *sclérose latérale amyotrophique* : dans la sclérose en plaques, l'atrophie musculaire est ordinairement moins accentuée, soit aux membres, soit à la face, mais la contracture y est beaucoup plus prononcée. Dans la sclérose latérale amyotrophique, la contracture diminue progressivement en même temps que l'atrophie progresse, ce qui n'est pas le cas dans la sclérose en plaques. Des éléments de diagnostic seront plus sûrement tirés de la marche de la maladie, qui, dans la sclérose multiloculaire, est moins régulière, plus sujette à des rémissions, puis à des retours.

Le plus souvent le diagnostic avec le *tabes* n'est pas à faire ; cepen-

dant l'hémiataxie (Oppenheim) a été observée au cours de la sclérose en plaques ; les signes caractéristiques du tabes empêcheront toujours l'erreur : ce n'est que dans les cas de tabes combinés à forme paraplégique et avec contracture que la confusion sera plus facile à faire, mais encore ici une analyse minutieuse des symptômes, l'examen de la sensibilité, le signe d'Argyll-Robertson permettront d'affirmer l'existence du tabes combiné.

Lorsque la paralysie et la contracture sont généralisées aux quatre membres, la sclérose en plaques présente de grandes analogies avec certains cas de syringomyélie accompagnée ou non de pachyméningite cervicale. Dans la syringomyélie, les troubles objectifs de la sensibilité, l'atrophie musculaire des membres supérieurs assureront toujours le diagnostic.

Dans les cas rares où la céphalée, le vertige, les attaques épileptiques et apoplectiques avec hémiplégie consécutive sont les seuls symptômes de la sclérose en plaques (Strümpell, Bickeles), le diagnostic avec l'*encéphalite aiguë* est extrêmement difficile.

Westphal (1) a vu des malades qui présentaient tous les signes de la sclérose en plaques et à l'autopsie desquels il ne trouvait aucune lésion.

Cette *pseudo-sclérose* en plaques se distingue de la sclérose en plaques vraie par les troubles psychiques, l'apathie, le délire, la lenteur des mouvements des yeux et du visage, l'absence de nystagmus.

Enfin, il faut toujours songer à l'hystérie et à la simulation. La sclérose en plaques est une des affections du système nerveux qui ont été le plus facilement et le mieux simulées : la recherche des stigmates hystériques dans le premier cas, des stigmates de dégénérescence dans le second ne suffisent pas toujours à découvrir la vérité, et le praticien devra mettre autant d'habileté à dépister la supercherie que le simulateur en a mis à reproduire la maladie.

TRAITEMENT. — Il n'existe pas de traitement curatif de la sclérose en plaques; il faut se contenter de prescrire un traitement tonique et dépuratif. Les toniques généraux seuls doivent être prescrits, car les toniques nerveux pourraient augmenter quelques symptômes, tels que la contracture; l'iodure de potassium et le mercure devront être mis à l'essai, car il n'est pas démontré que la sclérose en plaques ne puisse reconnaître la syphilis comme cause.

HÉMATOMYÉLIE.

HISTORIQUE. — L'hématomyélie figure pour la première fois, à titre d'entité morbide, dans le livre d'Ollivier (d'Angers) sur les

(1) Westphal, *Arch. für Psychiatrie*, Bd. XIV.

maladies de la moelle (1837); des observations d'hémorragie de la moelle avaient été cependant publiées avant cette date, qu'il s'agisse d'hémorragie spontanée (Gaultier de Claubry) ou d'hémorragie traumatique (Home), distinction qui a été maintenue dans la classification des hématomyélies en *hématomyélies spontanées* et *traumatiques*. Depuis, de nombreuses observations ont vu le jour et certaines ont soulevé d'intéressants problèmes pathogéniques, tels que les rapports des anévrismes miliaires (Liouville) ou de la myélite (Küster, Charcot, Bouchard) avec l'hémorragie médullaire, ou étiologiques, tels que ses relations avec le traumatisme (Thornburn), la commotion médullaire (Schmaus), la décompression brusque (Leyden). Avec Minor commence l'étude des corrélations entre la syringomyélie et une hématomyélie antérieure.

La physiologie expérimentale a, dans ces dernières années, prêté son concours à l'anatomie pathologique pour préciser l'ordre suivant lequel évoluent les lésions et a fourni des résultats importants (P. Bert, Schmaus, Goldscheider et Flatau, Lépine).

Les principales étapes de l'histoire de l'hématomyélie sont consignées dans les thèses ou les travaux de Jaccoud (1862), Levier (1864), de Koster, Charcot, Hayem (1872), Bouchard (1874), Leyden, Erb, Vulpian, Boppe, Thornburn, Minor, Allen Starr, Lépine (1900) (1).

ÉTIOLOGIE. — L'hémorragie médullaire peut n'être qu'un accident au cours d'une affection aiguë ou chronique de la moelle; elle se produit en quelque sorte sur un terrain préparé, ou bien elle apparaît d'emblée sur des tissus apparemment sains. Dans le premier cas l'hématomyélie est dite *secondaire*, dans le second *primitive*.

Hématomyélie secondaire. — Elle a été signalée au cours des myélites aiguës (Pick, Buzzard et Risien Russell) et des méningomyélites chroniques (Raymond), de la myélite chronique syphilitique (Siemerling, Williamson). La variole et, plus spécialement, la variole hémorragique se compliquent parfois de myélite avec extravasation sanguine. Les vaisseaux sont compris dans les vastes destructions auxquelles donnent lieu les abcès de la moelle, et leur rupture est suivie d'épanchements sanguins (Homèn).

Les injections de toxines microbiennes ont eu parfois comme conséquence la production de petites entravasations sanguines ou de véritables hémorragies; mais comme les lésions des divers éléments du tissu médullaire sont contemporaines de l'épanchement

(1) Jaccoud, Des paraplégies et de l'ataxie du mouvement, Paris, 1862. — Levier, Th. de Berne, 1864. — Koster, *Nederl. Arch. voor Genees en Naturkunde*, IV, 1869. — Charcot, Leçons sur les maladies du système nerveux. — Hayem, Th. d'agrégation, 1872. — Liouville, *Soc. de biologie*, 1872. — Bouchard, Dict. Dechambre, art. Moelle. — Boppe, Th. de Paris, 1881. — Thornburn, *Brain*, 1888. — Minor, *Xe Congrès intern. Berlin*. — Lépine, Étude sur les hématomyélies. Th. de Paris, 1900.

sanguin, on ne peut affirmer que les toxines produisent l'hémorragie en exerçant une action spécifique sur les vaisseaux : c'est pourquoi la pathogénie des hématomyélies au cours des myélites est encore très indécise. L'origine infectieuse de l'hématomyélie a été soutenue par de nombreux auteurs, et le terme *hématomyélite* a failli se substituer définitivement à celui d'*hématomyélie*. La myélomalacie consécutive soit à la thrombose artérielle due elle-même à l'artérite aiguë ou à l'athérome, soit à l'embolie, peut donner lieu également à des infiltrations sanguines.

L'hématomyélie survient encore au cours de la syringomyélie (Berkley, Korb, Carslaw, Dana); des tumeurs : gliome (Charcot, Pierret), myxomes (Rybackyne et Biroulia); sarcomatose (Bruns, Koeppen, Glaser, Orlowsky); de l'anémie pernicieuse (Teischmüller, Lenoble).

Hématomyélie primitive. — L'hématomyélie primitive est, soit *traumatique*, soit *spontanée*.

Hématomyélie traumatique. — Le traumatisme est la cause la plus fréquente de l'hématomyélie : il agit soit directement, soit indirectement.

Dans le premier cas, la moelle est endommagée par une vertèbre fracturée ou luxée; elle est déchirée, comprimée ou rompue, et l'hémorragie se forme au niveau même du traumatisme médullaire. Les circonstances qui lui donnent naissance le plus ordinairement sont la chute d'un lieu élevé ou à la renverse, un choc sur la colonne vertébrale, un écrasement ou un tamponnement ; dans ces conditions, il se produit des hémorragies non seulement au niveau de la région directement atteinte, mais aussi dans des segments médullaires plus ou moins éloignés ; ce sont des hémorragies à distance.

L'hématomyélie peut être, en effet, la conséquence d'un traumatisme sans que la moelle ait été directement blessée, et cette variété constitue l'hématomyélie traumatique proprement dite.

Elle est observée dans les circonstances suivantes :

1° L'*élongation de la moelle* : c'est dans cette catégorie que rentrent les hématomyélies de la dystocie (Schutz, Friedleben, Bednar, Parrot, Schultze). Les applications de forceps et certaines manœuvres, telles que la manœuvre de Mauriceau, sont particulièrement incriminées (Schaeffer). C'est par le même mécanisme que l'hématomyélie suit l'inclinaison forcée de la tête en avant (Thornburn, Kocher) ou la flexion exagérée en arrière, mais dans ces cas il y a plus que la rupture d'un ou plusieurs vaisseaux; la moelle elle-même, qui n'a ni la souplesse ni la résistance de la colonne vertébrale, doit se rompre au niveau de la substance grise plus fragile. L'hématomyélie due à la suspension appliquée au traitement du tabes a été assez rarement signalée (Fischer).

2° L'*élongation des racines*, dans les tentatives de redressement

des membres contracturés (Pribram) ou dans l'élongation des nerfs employée comme moyen thérapeutique (Rumpf) : il a été démontré, en effet, expérimentalement que, dans l'élongation des nerfs, la rupture ne se produit pas sur le tronc nerveux lui-même, mais sur les racines, et qu'elle donne lieu non seulement à une hémorragie radiculaire, mais encore à une hémorragie médullaire.

3° La *commotion médullaire* : dans ce groupe figurent les hémorragies consécutives à un choc sur la colonne vertébrale, sans altération des os ni des appareils ligamenteux; à une chute sur le dos, sur les pieds, sur le siège; les hémorragies à distance précédemment signalées font partie de cette variété ; il en est de même des hématomyélies de la fulguration et des décharges électriques.

Mais souvent ce ne sont là que des causes occasionnelles à côté desquelles il faut faire une part aux causes prédisposantes : l'hémophilie, les lésions artérielles, l'alcoolisme chronique (Bœdeker, Jestkoff).

L'existence de cette variété d'hématomyélie a été presque mise en doute par Schmaus, elle a été affirmée au contraire par Gussenbauer, Wagner et Stolper; mais les accidents nerveux qui se développent après la commotion médullaire ne doivent pas être attribués uniquement à l'hématomyélie : ils relèvent en outre des altérations parenchymateuses primitives.

Hématomyélites par décompression. — Tous les appareils dans lesquels l'homme subit une pression atmosphérique considérable sont susceptibles d'occasionner des accidents paralytiques au moment de la décompression, lorsqu'elle a lieu brusquement (cloches à plongeurs, caissons, scaphandres). Ces accidents, qui ont été plus particulièrement observés au cours de grandes entreprises (construction du pont de Londonderry, construction du pont de Saint-Louis sur le Mississipi), reconnaissent pour cause des hémorragies médullaires dont l'existence réelle a d'ailleurs été démontrée (Bauer). La durée de la compression a son importance, mais c'est la rapidité de la décompression qui joue le principal rôle; et pour éviter ces accidents, la décompression doit s'opérer à raison de deux à quinze minutes par atmosphère. Les hématomyélies de la décompression brusque sont dues soit à l'ischémie et au ramollissement par embolie gazeuse, soit au dégagement *in situ* de gaz dissous dans les liquides organiques (P. Bert, J. Lépine), soit à la compression des vaisseaux intestinaux par le dégagement des gaz de l'intestin et au refoulement du sang abdominal vers d'autres organes, et en particulier vers la moelle (Bouchard, Lépine).

En résumé, les accidents nerveux consécutifs au traumatisme ont comme substratum anatomique l'hémorragie de la moelle et des lésions directes des tissus nerveux; l'hémorragie est souvent préparée par une altération des vaisseaux : soit prédisposition congénitale, soit altération pathologique.

Hématomyélies spontanées. — Ce sont des hématomyélies congestives ou par stase sanguine, survenant à propos d'un effort (soulèvement d'un poids, le coït, les exercices militaires), sans que cet effort soit considérable. Les accidents paraplégiques signalés au cours de la coqueluche ont été vraisemblablement occasionnés par des hémorragies médullaires consécutives aux quintes de toux, et c'est par le mécanisme de la congestion que doivent être sans doute expliquées les hémorragies des états convulsifs (strychnisme expérimental, épilepsie, tétanos).

Dans la classe des hématomyélies congestives rentrent encore les hémorragies par suppression du flux menstruel (Levier, Eichhorst) ou d'un flux hémorroïdal (Oppenheim), par congestion de l'appareil génital avant ou après l'accouchement; les hémorragies à la suite d'émotion ou consécutives au maintien prolongé d'une attitude qui met obstacle au retour du sang veineux (Duriau, Koster).

L'hématomyélie *a frigore* signalée par Boinet serait confirmée par les expériences de Hochhaus (1) : cet auteur a pu produire, en effet, des hématomyélies par réfrigération locale de la région lombaire chez les animaux.

D'autres fois, ainsi que nous avons été à même de le constater (fig. 61 à 63), l'hématomyélie survient en dehors de toute cause étiologique appréciable.

C'est à la plus grande richesse en vaisseaux de la substance grise et à sa fragilité qu'il faut attribuer le siège de l'hématomyélie dans cette région.

Les expériences de Goldscheider et Flatau (2) sur la moelle humaine, celles de J. Lépine sur les animaux, ont démontré que le sang avait une tendance très nette à se répandre dans le sens de la longueur à la base de la corne postérieure, et à respecter les cornes antérieures. Le sang rencontrerait à ce niveau une barrière constituée, pour les uns, par du tissu névroglique, pour les autres, par des fibres nerveuses (Benda, Goldscheider et Flatau).

D'après Lépine, lorsqu'on injecte du sang au voisinage de la région centrale de la moelle chez le lapin, le canal central est toujours la voie principale de l'hémorragie.

De même, le choc de la colonne vertébrale (chez le cobaye et le lapin) produit des extravasations et des hémorragies dans la substance grise : le canal central contient également du sang. Enfin la décompression brusque produit des hémorragies primitives et des embolies gazeuses origines d'infarctus hémorragiques.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE. — Lorsque l'hémorragie de la moelle est d'origine traumatique et que cet organe a été directement atteint,

(1) Hochhaus, *Congrès de méd. int.*, Wiesbaden, 1897.
(2) Goldscheider et Flatau, *Zeitschr. für klin. Med.*, 1896.

il existe, outre le foyer médullaire, des foyers dans les méninges : il y a non seulement hématomyélie, mais encore hématorrachis.

L'hématomyélie spontanée ou traumatique sans lésion directe de la moelle se présente sous deux aspects : hémorragies capillaires ou hémorragies en foyer.

Hémorragies capillaires. — Macroscopiquement elles forment des petits points ou de petites taches rouges disséminées, plus abondantes dans la substance grise que dans la substance blanche, mais plus souvent distribuées dans cette dernière que ne le sont les hémorragies en foyer : ces hémorragies sont si limitées et produisent si peu de désordres qu'elles ne donnent souvent lieu à aucune manifestation clinique.

Les *hémorragies en foyer* ont un volume variable, elles dépassent rarement celui d'une noisette, elles atteignent assez souvent celui d'un pois. Ces foyers peuvent être uniques ou multiples : multiples, ils communiquent parfois les uns avec les autres et donnent l'illusion d'un foyer unique d'aspect moniliforme ; en tout cas, le plus grand diamètre des foyers hémorragiques est toujours dans le sens de la hauteur. Ils siègent dans la substance grise au niveau de la colonne de Clarke, empiétant sur la commissure grise et sur la corne postérieure ; le sang s'infiltre en outre dans la zone cornu-commissurale et dans le sillon médian postérieur. Le canal de l'épendyme est refoulé en avant, parfois rompu en un ou plusieurs points de la hauteur ; il contient presque toujours des globules sanguins.

Suivant les cas, l'hémorragie ne dépasse pas la ligne médiane, ou, au contraire, elle se propage à l'autre moitié en suivant la commissure postérieure et gagne ainsi la corne postérieure du côté opposé.

La région cervicale est la plus fréquemment atteinte ; après elle vient la région dorsale, puis la région lombaire. La région cervicale est le siège le plus habituel de l'hématomyélie traumatique. L'hématomyélie de la région dorsale s'élève davantage en hauteur.

La hauteur du foyer ne dépasse pas ordinairement celle d'un ou de deux segments médullaires ; plus rarement elle occupe plusieurs segments (hémorragies tubaires ou tubulaires de Levier), soit en dehors du canal central, soit à l'intérieur même de ce canal préalablement rompu (Quénu et Wickham, Minor). Dans un cas d'origine traumatique observé par l'un de nous (fig. 59 et 60), le foyer s'étendait de la douzième racine dorsale jusqu'à la septième cervicale.

Les cellules ganglionnaires voisines du foyer disparaissent, de même que les tubes nerveux rompus subissent la dégénérescence wallérienne. Les travées névrogliques sont détruites au niveau du foyer et dissociées à la périphérie ; cependant les limites du foyer sont assez nettement arrêtées. Les vaisseaux sont le plus souvent malades, épaissis et sclérosés ; le parenchyme lui-même est quelquefois le siège de lésions d'inflammation chronique. Au début, la pie-

mère est injectée et ecchymotique, principalement au niveau du foyer hémorragique ; les sillons sont remplis par des caillots sanguins.

Ultérieurement, le caillot se désagrège, le tissu névroglique prolifère autour du foyer et il ne subsiste plus qu'une cavité limitée par une paroi névroglique extrêmement dense : la présence à son intérieur de quelques cristaux d'hématoïdine ne laisse aucun doute sur son origine.

Au-dessus et au-dessous de la lésion, les fibres interrompues dégénèrent suivant qu'elles sont ascendantes ou descendantes : la dégénération du faisceau de Gowers et du faisceau cérébelleux direct au-dessus de la lésion, celle du faisceau pyramidal croisé au-dessous, sont les plus fréquentes.

De même que les rapports entre la syringomyélie et un traumatisme antérieur ont été établis par les observations d'Oppenheim, de Baümler, Schlesinger, Brühl, ceux de la syringomyélie et d'une hématomyélie antérieure ont été mis en lumière par Minor : dans ces cas, l'hématomyélie n'est pas nécessairement d'origine traumatique (Steffen, Spiller, Pearce, Bailey), de même que la syringomyélie traumatique n'est pas toujours précédée d'une hématomyélie (Strümpell, Lax et Müller, Lloyd).

Quelques auteurs prétendent pouvoir établir des distinctions bien tranchées entre la gliose vraie et la gliose secondaire à une hématomyélie; lorsque l'hématomyélie remonte à plusieurs années, cette différenciation devient cependant très difficile : il n'est pas nécessaire d'autre part, pour que la réaction névroglique et la syringomyélie secondaire se développent, que le canal central ait été rompu et que les cellules épendymaires aient été directement lésées.

Les hématomyélies contemporaines de la myélomalacie ou de la myélite aiguë, et celles qui surviennent au cours d'une myélite chronique ont toujours de petites dimensions : il en est de même des hémorragies des anémies pernicieuses (exceptionnellement elles forment un foyer [Teischmuller]), des hémorragies au cours de la syringomyélie et des tumeurs. Enfin les hématomyélies traumatiques (abstraction faite des cas dans lesquels il y a une plaie de la moelle) siègent fréquemment dans des points assez éloignés de l'endroit sur lequel a porté le traumatisme.

Les hémorragies par élongation ont leur siège habituel dans la région cervicale (Thornburn, Parkins, Minor, Stolper), ce sont des hématomyélies centrales. Il est vraisemblable d'ailleurs que l'hémorragie ne doit pas seule entrer en ligne de compte dans l'explication des symptômes, et que les altérations parenchymateuses provoquées par le traumatisme lui-même jouent un rôle important dans la genèse des accidents nerveux.

D'après les résultats des expériences de Güssenbauer (1), Wagner et

(1) Güssenbauer, *Prager med. Wochenschr.*, 1893.

Stolper (1), la rupture des gros vaisseaux sanguins est exceptionnelle dans la commotion médullaire, ce sont plutôt des extravasations par rupture des petits vaisseaux et des capillaires.

Les lésions de la décompression brusque sont d'une pathogénie complexe : ce sont soit des petites hémorragies capillaires, soit des infarctus hémorragiques. J. Lépine insiste sur la dilatation et la disposition hélicine des vaisseaux : autour d'eux le tissu nerveux est refoulé et laisse un vide. Les hémorragies sont dues à des ruptures vasculaires se produisant sous l'influence de la distension extrême des vaisseaux : cette distension reconnaît deux causes principales : le dégagement *in situ* des gaz du sang; l'afflux du sang abdominal chassé par la distension gazeuse de l'intestin.

Les hémorragies spontanées sont moins bien connues dans leur distribution et leur localisation.

SYMPTOMATOLOGIE. — ÉVOLUTION CLINIQUE. — Lorsque l'hémorragie a lieu au cours d'une myélite aiguë et chronique, si elle procède par foyers multiples, mais disséminés et microscopiques, elle ne se révèle par aucun symptôme particulier, et cliniquement elle passe complètement inaperçue.

C'est lorsque l'hématomyélie consiste en un foyer hémorragique assez volumineux et s'étendant sur une assez grande hauteur dans la substance grise, qu'elle donne lieu à un ensemble de symptômes habituellement assez caractéristiques pour que le diagnostic en soit facile.

Le début est brusque, parfois apoplectiforme avec perte de connaissance. Le malade sent une douleur très vive au niveau de la colonne vertébrale, à une hauteur variable suivant le siège de la lésion : il tombe et présente aussitôt des symptômes paralytiques, des troubles de la sensibilité, de la paralysie des sphincters. Ces symptômes n'apparaissent pas toujours d'emblée et simultanément; dans certains cas ils ne sont au grand complet qu'après plusieurs heures ou même plusieurs jours ; dans d'autres cas, au contraire, ils s'atténuent assez rapidement par régression des phénomènes d'inhibition et de choc qui s'étaient surajoutés aux symptômes propres de l'hémorragie.

Quelquefois des douleurs dans le dos ou dans les lombes, des fourmillements dans les extrémités, ont précédé de quelques heures ou même de quelques jours l'apparition des symptômes; mais le début n'en reste pas moins foudroyant.

Les troubles de la motilité consistent tout d'abord en paralysie des membres inférieurs ou des quatre membres, plus tard en atrophie musculaire. Cette atrophie musculaire présente une topographie radiculaire (fig. 57 et 58) et non segmentaire. Les altérations de la sensibilité sont caractérisées par une diminution des sensibilités

(1) Wagner et Stolper, *Deutsch. Chirurgie*, Lief 40, 1898.

thermique et douloureuse allant parfois jusqu'à leur perte absolue, avec la conservation complète ou relative de la sensibilité tactile, c'est-à-dire par une *dissociation syringomyélique*; les troubles de la sensibilité ont, en outre, une disposition rubanée, très nettement radiculaire (Dejerine) (fig. 59, 60, 61 à 63); les troubles sphinctériens se caractérisent par de la rétention ou de l'incontinence des urines et des matières fécales; les réflexes tendineux sont exagérés. Ajoutons enfin que ces différents symptômes présentent des variations importantes dans leur topographie et même dans leur nature, suivant la région médullaire dans laquelle les vaisseaux se sont rompus, et, pour chaque région, suivant les segments atteints.

Les sensibilités profondes ne sont pas toutes altérées: en effet, tandis que le sens des attitudes segmentaires et le sens stéréognostique sont conservés, la sensibilité osseuse par contre est diminuée ou abolie (fig. 62).

Au début, la température s'élève, puis elle revient à la normale au bout de quelques jours; plus rarement il y a abaissement de la température centrale et tendance au collapsus.

La mort peut survenir quelquefois dans les premières heures, ou quelques jours après le début, avec les accidents du décubitus, des escarres, de la cystite, etc. Mais dans la grande majorité des cas, dans des délais plus ou moins longs, il se produit une amélioration, certains symptômes et, en particulier, les troubles sphinctériens s'atténuent ou parfois même disparaissent : cependant la *restitutio ad integrum* n'est jamais complète, et il persiste quelques phénomènes, stigmates indélébiles de l'hématomyélie. La paraplégie d'abord flasque devient spasmodique et les malades parviennent à marcher plus ou moins facilement, il en est de même pour les membres supérieurs qui récupèrent progressivement leur force de la racine vers la périphérie et dont l'état des réflexes tendineux et la contracture (fig. 56) sont inversement proportionnels à l'atrophie musculaire. Les muscles s'atrophient rapidement, en particulier dans les membres supérieurs (hématomyélie cervicale), et il se développe une atrophie du type Aran-Duchenne (fig. 57 et 58) : celle-ci persiste indéfiniment, de même que la paraplégie spasmodique, la dissociation de la sensibilité, les troubles sphinctériens et l'exagération des réflexes tendineux dans les membres inférieurs.

Les troubles de la sensibilité conservent leur topographie radiculaire, en rapport avec le siège même de la lésion : si celle-ci a interrompu la moelle sur une grande largeur, il existe, en outre, des troubles de la sensibilité à forme paraplégique, occupant les territoires cutanés innervés par les régions médullaires sous-jacentes à la lésion.

Enfin chez quelques malades, après une atténuation qui a duré plusieurs mois ou plusieurs années, des symptômes de même ordre et de même nature réapparaissent lentement et progressivement;

il n'est pas douteux alors qu'il ne s'agisse d'une syringomyélie qui s'est développée consécutivement à une hématomyélie (Minor).

Hématomyélie cervicale. — Elle se traduit cliniquement par une paralysie avec atrophie musculaire des membres supérieurs et abolition des réflexes tendineux, et une paralysie spasmodique des membres inférieurs. Les troubles de la sensibilité, dissociation syringomyélique, de même que l'atrophie musculaire, varient avec le segment radiculaire occupé par la lésion. Lorsque l'hémorragie siège au niveau de la huitième racine cervicale et de la première racine dorsale, les troubles de la sensibilité occupent une bande



Fig. 56. — Déformation de la main gauche par contracture excessive des fléchisseurs des doigts, dans un cas d'hématomyélie ancienne d'origine traumatique. — Paraplégie spasmodique, cypho-scoliose. Atrophie du membre supérieur gauche. Troubles dissociés de la sensibilité (Bicêtre, 1894).

longitudinale située sur le bord interne de la main, de l'avant-bras et du bras (fig. 59 et 60) ; l'atrophie musculaire est limitée aux muscles de la main ; les muscles malades sont le siège de contractions fibrillaires et on y observe la réaction de dégénérescence. La peau qui les recouvre est plus froide et cyanosée. On constate aussi, dans cette localisation, l'existence de troubles oculo-pupillaires : *myosis*, *enfoncement du globe de l'œil*, *rétrécissement de la fente palpébrale*, dus à la destruction des cellules d'origine du sympathique cervical.

Lorsque l'hémorragie siège au niveau de la cinquième, sixième ou septième racine cervicale, l'atrophie se cantonne dans les muscles de l'épaule, du bras ou de l'avant-bras, en même temps que les troubles de la sensibilité recouvrent le bord externe ou la face antérieure de la main, de l'avant-bras et du bras. Si la moelle est atteinte au niveau de la quatrième racine cervicale, la paralysie du nerf phrénique et du diaphragme entraîne des troubles graves de la respiration.

L'atrophie musculaire et la dissociation syringomyélique sont

parfois plus accentuées et plus étendues d'un côté; lorsque l'atrophie envahit de chaque côté des muscles différents, que les bandes de dissociation syringomyélique ne se correspondent pas, on doit songer à l'existence de deux ou même de plusieurs foyers.

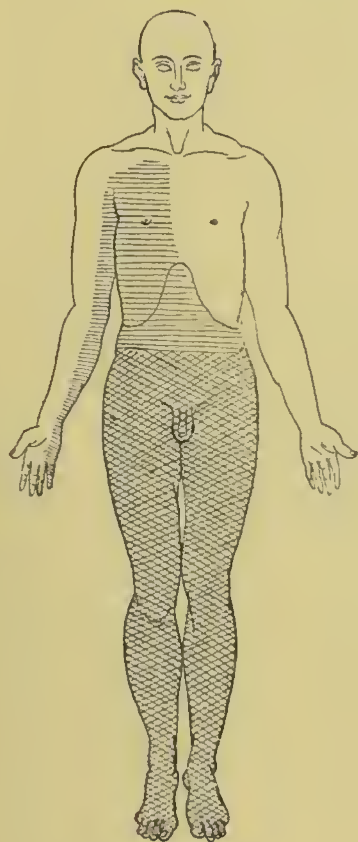
Au point de vue de l'intensité, il n'y a pas toujours, parallélisme entre




Fig. 57 et 58. — Atrophie des muscles des mains, type Aran-Duchenne, avec participation très légère à l'atrophie des muscles du groupe cubital des avant-bras, dans un cas d'hématomyélie spontanée, chez une femme de quarante et un ans. — Topographie radiculaire de l'atrophie (VIIIe cervicale et Ie dorsale). Début foudroyant de l'affection en novembre 1895, par une paraplégie des quatre membres avec douleurs très vives dans les bras et le thorax. Au bout de trois mois, réapparition des mouvements dans les membres inférieurs. Cette malade, que l'un de nous observe depuis quatre ans, présente actuellement : une atrophie musculaire type Aran-Duchenne des membres supérieurs ; une hémiparaplégie gauche spasmodique ; une dissociation syringomyélique de la sensibilité à topographie radiculaire occupant la région antérieure et postérieure du thorax et la face interne des bras et des avant-bras. Aux membres inférieurs, il existe le syndrome de Brown-Séquard, avec dissociation syringomyélique également (fig. 61 à 63). Incontinence d'urine (Salpêtrière, 1897-1900).

les troubles de la sensibilité et l'atrophie musculaire; vu la localisation plus fréquente des hémorragies au niveau de la corne postérieure ou de la commissure postérieure, les troubles de la sensibilité sont relativement plus fréquents ou plus accentués que l'atrophie musculaire (hématomyélie centrale [Minor]). Ce parallélisme cependant s'observe (fig. 57, 58, 61 à 63).

Lorsque l'hémorragie est considérable, ce ne sont pas seulement les membres supérieurs qui sont analgésiques et thermo-anesthésiques, mais encore les parties sous-jacentes du tronc et les membres


Fig. 59.

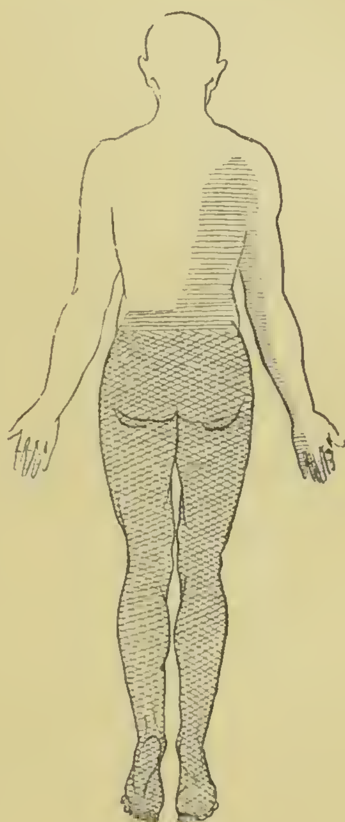

Fig. 60.

Fig. 59 et 60. — Dissociation syringomyélique à topographie radiculaire — moitié droite du tronc et face interne du membre supérieur — dans un cas d'hématomyélie traumatique. — Homme de cinquante-quatre ans, frappé de paraplégie des membres inférieurs à l'âge de vingt-sept ans — fracture de la colonne vertébrale, — à la suite d'une chute d'un lieu élevé. Paraplégie totale, absolue, flasque, avec abolition des réflexes tendineux et incontinence d'urine. Abolition de tous les modes de sensibilité superficielle et profonde dans toutes les régions teintées en cloisonné. Au-dessus de cette ligne, réapparition progressive de la sensibilité tactile qui redevient normale à 4 ou 5 centimètres au-dessus de l'ombilic et persiste intacte dans le tronc, les bras, le cou, la face. Analgésie et thermo-anesthésie dans les régions teintées par des lignes horizontales, se limitant peu à peu à la moitié droite antérieure et postérieure du thorax, jusqu'un peu au-dessous de la clavicule en avant et de l'omoplate en arrière. Sur la face interne du membre supérieur, anesthésie et thermo-anesthésie sous forme de bande longitudinale occupant environ la moitié de sa face entéro-externe et postéro-externe, la partie interne de la main, le petit doigt et la face externe de l'annulaire. A l'autopsie, destruction complète de la moelle épinière par les fragments osseux, au niveau des 1re, 2e et 3e paires lombaires. Au-dessus, cavité syringomyélique qui, à partir de la 10e dorsale, se limite à la base de la corne postérieure droite, qu'elle détruit complètement jusqu'au niveau de la 1re dorsale. Au niveau de la 8e et de la 7e cervicale, la corne postérieure n'est pas détruite, mais séparée par la lésion d'avec la corne antérieure. Intégrité des racines postérieures. Dans le cas actuel, la dissociation syringomyélique est à topographie exclusivement radiculaire et occupe sur le thorax les territoires innervés par les racines postérieures dorsales — de la 8e à la 2e inclusivement — et sur le membre supérieur, les territoires innervés par la 1re dorsale, la 8e cervicale et une partie de la 7e (Bicêtre, 1895). Cette observation, suivie d'autopsie, démontre que la terminaison des racines postérieures dans la substance grise des cornes postérieures de la moelle épinière se fait par étages superposés, et que chacun de ces étages correspond au territoire périphérique cutané de la racine correspondante. Elle prouve, en d'autres termes, que dans la moelle épinière il n'existe pas une projection segmentaire de la sensibilité cutanée — métamérie sensitive — et que les conducteurs de cette sensibilité (fibres

inférieurs ; la sensibilité tactile elle-même peut y être plus ou moins touchée ; en tout cas, la limite supérieure de la dissociation syringomyélique est toujours nettement radiculaire (fig. 61 et 63). Comme dans la syringomyélie, du reste, on n'observe pas toujours une superposition exacte ou une intensité égale de la thermo-anesthésie et de l'analgésie.

L'*hématomyélie dorsale* a pour expression clinique une paralysie spasmodique des membres inférieurs, une paralysie (quelquefois associée à l'atrophie) des muscles de la paroi abdominale, de la paralysie intestinale et vésicale (constipation et rétension des urines).

Lorsque l'hémorragie n'est pas trop considérable, la dissociation de la sensibilité ne dépasse pas les limites des segments radiculaires malades ; sinon la sensibilité est altérée dans les parties sous-jacentes. On retrouve ici, comme pour la région cervicale, les mêmes particularités au point de vue de l'asymétrie, de l'unilatéralité des symptômes, de la prédominance des altérations de la sensibilité.

Hématomyélie du cône terminal. — Ici les troubles de la sensibilité ne dépassent pas les limites du sacrum et des organes génitaux, il y a de l'incontinence des urines et des matières fécales, un affaiblissement de la puissance génitale, des troubles de la sensibilité des muqueuses vésicale et rectale. A cause des dimensions très restreintes de la région malade, les symptômes sont plus souvent symétriques que partout ailleurs. La motilité et la sensibilité des membres inférieurs sont intactes.

Lorsqu'un vaste foyer hémorragique ne dépasse pas les limites d'une moitié de la moelle, il se traduit cliniquement par le *syndrome de Brown-Séquard* ; tous les modes de la sensibilité (ou bien seulement la sensibilité thermique et douloureuse) sont intéressés du côté opposé à la lésion, dans les territoires cutanés innervés par les régions sous-jacentes de la moelle; et il existe de l'hyperesthésie du côté de la lésion dans les territoires cutanés innervés par le segment médullaire qu'elle a détruit ; la distribution en est nettement radiculaire. De ce côté également existe de l'anesthésie osseuse.

Le syndrome de Brown-Séquard peut s'observer encore dans d'autres conditions. C'est ainsi, par exemple, qu'un foyer central dans la région cervicale peut n'être qu'unilatéral dans la région dorso-lombaire. Dans ce cas les troubles de la motilité et de la sensibilité bilatéraux, sur les membres supérieurs et le tronc, se traduisent dans les membres inférieurs par une hémiparaplégie avec anesthésie croisée (fig. 61 à 63).

sensitives des racines postérieures) aboutissent à des régions de substance grise qui, chacune, représentent le territoire cutané de la racine correspondante. (Voy. J. Dejerine, Sur l'existence de troubles de la sensibilité à topographie radiculaire dans un cas de lésion circonscrite de la corne postérieure. *Soc. de neurol. de Paris*, séance du 15 juin 1899, in *Journ. de neurol.*, 1899, p. 518.)

DIAGNOSTIC. — Le diagnostic est généralement facile. L'association

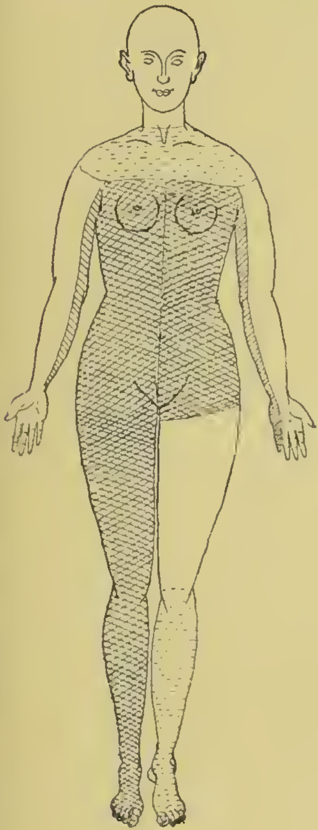


Fig. 61.

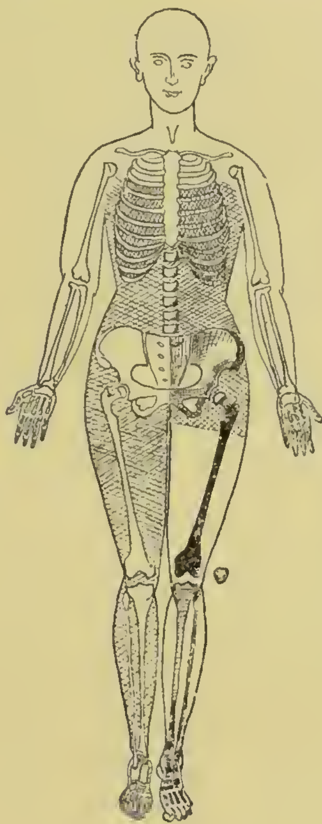


Fig. 62.

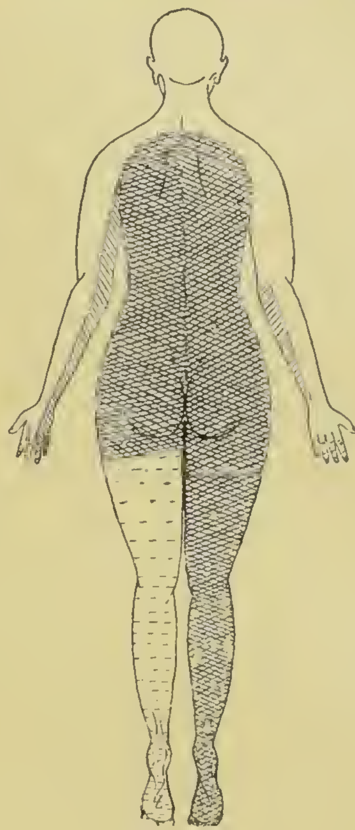


Fig. 63.

Fig. 61 à 63. — Topographie radiculaire de la dissociation syringomyélique dans un cas d'*hématomyélie spontanée* avec syndrome de Brown-Séquard. — Il s'agit d'une femme de quarante et un ans, ayant toujours joui d'une bonne santé, qui fut prise brusquement une nuit, en novembre 1895, de douleurs très vives dans les membres supérieurs et le thorax, rapidement suivies d'une paralysie des quatre membres qui la confina au lit pendant quatre mois. Actuellement cette malade présente : 1° une atrophie musculaire type Aran-Duchenne avec participation très légère du groupe cubital des avant-bras à l'atrophie (fig. 57 et 58). Intégrité complète des muscles de la région postérieure des avant-bras, du bras, des épaules et du tronc ; 2° une hémiparaplégie spasmodique gauche ; 3° une dissociation syringomyélique parfaite — anesthésie et analgésie avec intégrité de la sensibilité tactile — à topographie radiculaire (fig. 61 et 63). Au-dessus il existe une zone étendue d'hyperesthésie à la douleur et à la température (zone pointillée). Au membre inférieur gauche — côté de l'hémiparaplégie — hyperesthésie pour les différents modes de la sensibilité superficielle (zone pointillée) et anesthésie osseuse de ce même membre (fig. 62). Nulle part il n'existe de retard dans la transmission de la sensibilité. Réactions pupillaires normales. Pas de myosis ni d'enophthalmie. Les réflexes patellaires sont exagérés, surtout à gauche, et de ce côté existe le phénomène du pied. Les réflexes olécraniens et radiaux sont exagérés. Au début il existait une incontinence d'urine permanente, aujourd'hui sensiblement améliorée. Au début, également, la dissociation syringomyélique n'était pas parfaite comme aujourd'hui, et il existait une très légère hypoesthésie tactile dans les parties ombrées ; il est à remarquer dans ce cas qu'il existe un parallélisme absolu aux membres supérieurs, entre la topographie de l'atrophie musculaire et celle de la dissociation syringomyélique. L'une et l'autre en effet, sont topographiées selon la distribution périphérique des racines antérieures et postérieures de la 8e p. cervicale et de la 1re p. dorsale (Salpêtrière, 1900). (Voy. J. Dejerine, *Sémiologie du système nerveux*. Pathologie générale de Bouchard, 1900, p. 971.)

de la paralysie, de l'atrophie musculaire et de la dissociation syrin-

gomyélique est un symptôme commun à l'hématomyélie et à la syringomyélie, mais la brusquerie du début dans le premier cas évitera toute confusion.

Dans la *myélite par artérite* ou *myélomalacie*, le début est également brusque, mais les troubles paralytiques sont le symptôme prédominant, l'atrophie musculaire est rare et très légère ; la dissociation de la sensibilité a été parfois signalée, mais elle est moins nette et les limites en sont moins tranchées. Lorsque la lésion est constituée l'atrophie musculaire fait défaut.

Les *hémorragies méningées* se distinguent par les douleurs très vives dans le dos, sur le trajet des nerfs, et par la contracture des muscles spinaux, par l'absence de la dissociation de la sensibilité ; la ponction lombaire qui pourrait trancher la question est inutile, d'autant plus que l'hémorragie méningée n'exclut pas celle de la moelle.

PRONOSTIC. — Il est toujours sérieux. Il est grave lorsque la lésion siège à la région cervicale supérieure, à cause de la destruction des centres respiratoires : il l'est encore lorsque les troubles sphinctériens se compliquent de cystite et de néphrite ascendante.

Le pronostic ne peut être définitivement établi qu'au bout de quelques jours, après la disparition du choc : les symptômes qui persistent à cette époque. tout en pouvant beaucoup s'améliorer, ne doivent plus disparaître, et les fonctions perdues n'ont plus aucune chance de réparation.

TRAITEMENT. — Le malade doit garder le repos absolu pendant les premiers jours. Toute intervention thérapeutique, révulsive ou dérivatrice, est inutile ou même dangereuse. Il faut se contenter de prévenir les infections secondaires.

CAVITÉS MÉDULLAIRES. — SYRINGOMYÉLIE. HYDROMYÉLIE.

HISTORIQUE. — Le mot : *syringomyélie* date d'Ollivier (d'Angers) (1837), qui l'appliqua à l'existence d'un canal dans l'intérieur de la moelle, sans faire de distinction entre le canal central et les cavités plus considérables : la présence de ce canal était en effet, pour cet auteur, un fait pathologique, contrairement à la juste opinion de Ch. Étienne, Colombo, Piccollomini, Bauhin, Malpighi, qui considéraient le canal central comme une disposition normale.

Ce terme ne sert plus aujourd'hui à désigner le canal central de l'épendyme, dont la structure, le développement et la constance sont connus depuis les travaux de Stilling, v. Kölliker et Waldeyer. Par *syringomyélie* on comprend généralement une cavité pathologique intra-médullaire. Bien que Simon (1875) et d'autres auteurs aient

réservé le terme d'*hydromyélie* à toute dilatation du canal central, et celui de *syringomyélie* à toute formation cavitaire ou kystique développée en dehors du canal central, ces deux états morbides seront étudiés dans le même chapitre, parce qu'ils ont en réalité entre eux de grandes affinités anatomiques, cliniques et pathogéniques.

On retrouve dans Morgagni, Rachetti, Portal, Rullier, Hutin et Nonat des descriptions anatomiques de la syringomyélie, mais ces auteurs ignoraient l'ensemble des symptômes par lesquels elle se manifeste cliniquement. Sa pathogénie était obscure : les premiers essais, dans ce domaine, convergeaient vers l'idée d'une anomalie de développement : la soudure incomplète des bords libres du sillon postérieur et l'absence de la commissure grise (Calmeil, 1828). Cette idée a survécu, au milieu du nombre considérable de travaux parus sur ce sujet ; elle a été reprise par Leyden, Kahler et Pick, Hoffmann (1892) et Schlesinger (1895) (1).

Avec les publications de Virchow, Leyden (1876), Hallopeau (1869), Simon et Westphal (1875), la pathogénie se complique.

Virchow et Leyden continuent à regarder la syringomyélie comme le reliquat d'une hydromyélie ancienne, c'est-à-dire comme une dépendance du canal central. Cependant, comme en d'autres régions de l'organisme on observe des pertes de substance qui ne sont que le dernier terme de processus morbides, tels que l'inflammation et le néoplasme, Hallopeau incline pour l'inflammation, et la syringomyélie n'est pour lui que de la sclérose diffuse périépendymaire ; pour Joffroy et Achard (1887), qui partagent une opinion analogue, c'est une myélite cavitaire. Pour Simon et Westphal, au contraire, la syringomyélie est due à la fonte d'une tumeur gliomateuse développée en dehors du canal central : idée déjà exprimée quelques années auparavant par Grimm (1869).

Anomalie de développement, inflammation, néoplasme, telles sont les principales conceptions qui dominent encore la pathogénie de la syringomyélie.

L'anatomie pathologique s'est encore enrichie des travaux de Schultze, Strümpell, de Baümler (1887) (2), qui relève toutes les observations parues jusqu'à cette date, au nombre de 112.

Charcot avait signalé que l'atrophie musculaire est un symptôme de la syringomyélie ; mais l'évolution clinique et la symptomatologie n'ont été réellement bien mises en lumière qu'après les travaux de Schultze (1882) (3) et de Kahler (4) ; ces auteurs ont fait ressortir l'importance des troubles de la sensibilité, caractérisés par la perte des sensations thermiques et douloureuses et la conservation de la sensi-

(1) Schlesinger, Die Syringomyelie, Leipzig und Wien, 1895.
(2) Baümler, Inaugur. Dissert., Zürich, 1887.
(3) Schultze, *Arch. de Virchow*, t. LXXXVII, 1882.
(4) Kahler, *Prager med. Wochenschr.*, 1882-1888.

bilité tactile : ce phénomène est couramment appelé *dissociation syringomyélique*. Il n'est que trop juste de rappeler que Duchenne (de Boulogne) avait constaté que dans un bon tiers des cas d'atrophie musculaire progressive de l'adulte, la sensibilité électro-musculaire était plus ou moins affaiblie, ainsi que la sensibilité cutanée. « Cette anesthésie est quelquefois si grande que les malades ne perçoivent ni les excitations faradiques les plus fortes, ni l'action du feu. J'en ai vu qui s'étaient laissé brûler profondément les parties anesthésiées, parce qu'ils n'avaient pas perçu l'action des corps incandescents et qu'ils n'avaient pas été prévenus par la vue, que ces parties se trouvaient en contact avec eux. Cette anesthésie s'observe, en général, au membre supérieur et va en diminuant de la main à l'épaule. Quelquefois, cependant, elle se montre irrégulièrement et n'est pas toujours en raison directe du degré de l'atrophie, etc... » Qui ne serait tenté, aujourd'hui, devant une pareille constatation, de faire le diagnostic rétrospectif de syringomyélie ?

Parmi les travaux qui ont le plus contribué à faire connaître l'histoire de la syringomyélie, il faut citer ceux de Bernhardt, de Remak, d'Oppenheim, Freud, Fürstner, Zacher, Roth (1887) ; en France, les premières observations publiées furent celles de Debove (1) et de Dejerine (1889) (2) ; elles soulevèrent de nouveau des discussions sur la pathogénie de cette affection, Joffroy soutenant la théorie de la myélite, l'un de nous celle du gliome. Depuis cette époque, de nombreuses observations ont été publiées tant en France qu'à l'étranger et ont complété la symptomatologie de la syringomyélie ; elles seront pour la plupart citées au cours de cet article. La thèse de Brühl (1890) (3) a mis au point l'état actuel de la question à cette époque.

Parmi les faits qui ont plus particulièrement retenu l'attention dans ces dix dernières années, les discussions sur les relations de la syringomyélie avec la lèpre et la maladie de Morvan occupent une place importante. Plus récemment, la topographie des troubles de la sensibilité a été l'objet d'un remaniement plus conforme à la réalité [Lœhr (1896), Hahn (1897)] et par lequel la distribution radiculaire a été mise en évidence.

ÉTIOLOGIE. — *Sexe.* — La syringomyélie est beaucoup plus fréquente chez l'homme que chez la femme (trois fois plus fréquente d'après Roth, deux fois d'après Wichmann ; Brühl trouve trente-six observations chez l'homme et huit chez la femme).

Age. — La syringomyélie est une maladie qui débute en général à un âge relativement peu avancé ; les premiers symptômes apparaissent le plus souvent de onze à trente ans ; le tableau suivant,

(1) Debove, *Soc. méd. des hôp.*, 1889.
(2) Dejerine, *Ibid.*
(3) Brühl, Th. de doctorat, Paris, 1890.

emprunté à Schlesinger (1), est à ce sujet intéressant à consulter : cet auteur en conclut en outre que la syringomyélie apparaît chez la femme à un âge relativement plus avancé que chez l'homme.

Age.	*Sexe.*		
	Homme.	Femme.	Total.
1-10 ans	4	1	5
11-20 ans	36	8	44
21-30 ans	53	25	78
31-40 ans	30	12	42
41-50 ans	4	7	11
51-60 ans	3	3	6
61 et au-dessus	3	1	4
	133	57	190

Dans ce tableau ne sont pas compris les cas de spina-bifida compliqués de syringomyélie, ce qui augmenterait d'une façon notable la proportion de la syringomyélie dans la première période de la vie.

Causes occasionnelles. — Le froid et l'humidité sont relevés plusieurs fois dans les antécédents des syringomyéliques. Le traumatisme et plus particulièrement les chutes d'un lieu élevé ont précédé d'assez près, chez plusieurs malades, les premiers symptômes de la maladie (Silcock, Harcken, Strümpell, Oppenheim).

La fatigue, le surmenage physique, la grossesse ont été incriminés dans quelques observations.

Parmi les maladies infectieuses, c'est la dothiénentérie qui est le plus fréquemment signalée dans les antécédents des malades (Bernhardt, Freud, Westphal, Schüppel, Sokoleff, Schultze, Remak). Brühl en fait une mention spéciale. Le rhumatisme articulaire aigu, la pneumonie, les fièvres intermittentes, la blennorragie sont moins souvent mis en cause.

Causes prédisposantes. — On ne saurait accorder une importance quelconque à l'alcoolisme ou à la syphilis, dont l'existence a été rarement constatée chez les syringomyéliques.

L'hérédité et le caractère familial ont été plusieurs fois signalés (Ferranini, Verhoogen, Van der Welde, Nabouldoff, Préobrajenski) (2).

Il n'est pas démontré que les syringomyélies dites *familiales* (Ferranini, Verhoogen) fussent réellement des syringomyélies.

SYMPTOMATOLOGIE. — Troubles de la motilité. — 1° Atrophie musculaire. — C'est un symptôme presque constant de la syringomyélie ; le plus souvent l'atrophie musculaire se localise au début et d'une façon exclusive aux membres supérieurs et plus particulièrement dans les petits muscles des mains ; elle débute par le premier interosseux ; elle envahit ensuite successivement les muscles des éminences thénar et hypothénar, les muscles interosseux et les

(1) Schlesinger, *loco citato.*

(2) Préobrajenski, *Congrès intern. de méd.*, 1900.

muscles lombricaux : mais cet ordre peut être interverti, les interosseux étant pris après les éminences thénar ou hypothénar, l'éminence hypothénar avant l'éminence thénar ou inversement. Puis le groupe cubital de l'avant-bras se prend à son tour. La topographie de l'atrophie correspond alors au territoire des huitième paire cervicale et première paire dorsale. Les déformations consécutives sont les



Fig. 64 et 65. — Atrophie musculaire, type Aran-Duchenne dans la syringomyélie. — A gauche l'attitude de la main se rapproche de celle dite *de prédicateur*. Dissociation syringomyélique de la sensibilité sur le tronc et les membres supérieurs (Bicêtre, 1891).

mêmes que celles qu'on observe au cours de l'atrophie musculaire progressive ou maladie d'Aran-Duchenne (fig. 64 et 65).

Si le plus souvent les muscles atrophiés sont innervés par des nerfs différents, la prédominance de l'atrophie ou même sa localisation exclusive sur des muscles innervés par un même nerf a été parfois signalée : dans ce cas, l'atrophie et la paralysie concomitante sont systématisées ; la paralysie systématisée du nerf cubital (Nonne, Schlesinger), qui donne lieu à la déformation dite *griffe cubitale*, a été signalée. La paralysie du nerf médian, qui se traduit par la déforma-

tion connue sous le nom de *main de singe*, est beaucoup plus rare (Brühl, Critzmann (1), Finger et Singer); la paralysie radiale l'est encore davantage. Du reste, et d'après notre expérience personnelle, cette systématisation n'est pas absolue au sens propre du mot, et pour notre part, sur une vingtaine de malades étudiés à ce point de vue, nous ne l'avons jamais rencontrée. Pour nous, ainsi qu'on le verra plus loin, la topographie de l'atrophie est toujours radiculaire et partant n'est jamais limitée exclusivement au domaine d'un seul nerf périphérique.

La paralysie est ordinairement moins accusée dans les muscles innervés par le nerf radial ; il en résulte qu'en même temps que les deux dernières phalanges restent fléchies dans la paume de la main,



Fig. 66. — Main de prédicateur dans la syringomyélie. — Observation et autopsie publiées par Dejerine et Tuilant (*Bull. de la Soc. de biologie*, 1891). Dans ce cas il n'existait aucune espèce d'altération de la dure-mère.

les premières sont en extension sur les métacarpiens, et le poignet est en extension forcée sur la main ; d'où l'attitude dite *main de prédicateur*, décrite par Charcot et Joffroy dans la pachyméningite cervicale hypertrophique, attitude qui est très fréquemment observée au cours de la syringomyélie (fig. 66).

Lorsque l'atrophie musculaire atteint les deux membres supérieurs, ce sont souvent, mais pas toujours cependant, les mêmes muscles qui disparaissent des deux côtés, et les deux mains peuvent prendre par suite des attitudes différentes (fig. 67 et 68). Enfin, pendant une grande partie de l'évolution de la maladie, l'atrophie musculaire peut être rigoureusement limitée à un membre supérieur (*syringomyélie unilatérale*) (fig. 69) : dans ce cas les troubles de la sensibilité existent du côté atrophié.

(1) Critzmann, Th. de doctorat, Paris, 1892.

L'atrophie suit une marche ascendante, passant des muscles de la main à ceux de l'avant-bras, gagnant plus tard les muscles du bras et de l'épaule. La marche ascendante de l'atrophie n'est cependant pas toujours aussi régulière, et des muscles de la main elle peut envahir les muscles périscapulaires : deltoïde, pectoral, sous-scapulaire, sous- et sus-épineux, épargnant plus ou moins les muscles du bras et de l'avant-bras. C'est là du reste un fait assez rare.



Fig. 67. — Atrophie musculaire, type Aran-Duchenne, dans un cas de syringomyélie — Troubles dissociés de la sensibilité sur le tronc et les membres supérieurs Exagération des réflexes patellaires sans paraplégie spasmodique. A droite, main dite *de prédicateur*. Pas d'atrophie des membres inférieurs (Bicêtre, 1889).

L'atrophie s'étend ensuite au muscle long dorsal, aux muscles du dos, aux muscles intercostaux et de la paroi abdominale (Hoffmann, Haumann), et en dernier lieu aux muscles des membres inférieurs. Ici encore du reste, bien des irrégularités peuvent se présenter : l'atrophie passant des membres supérieurs aux membres inférieurs sans toucher le tronc; d'autre part, l'atrophie des membres inférieurs et du tronc est loin d'être aussi fréquente que celle des membres supérieurs. Il y a dans la répartition de l'atrophie de grandes variations : elle peut être aussi asymétrique aux membres inférieurs qu'aux membres supérieurs.

Aux membres inférieurs, les muscles le plus fréquemment atrophiés sont les muscles du mollet, les adducteurs de la cuisse, les extenseurs du pied sur la jambe, les péroniers. On a observé des attitudes diverses : le pied varus équin, le pied talus, la griffe des orteils, la rotation des membres inférieurs en dedans ou en dehors,

suivant la prédominance de l'atrophie dans les muscles rotateurs en dehors ou dans les muscles rotateurs en dedans.

Dans sa marche ascendante, l'atrophie ne respecte pas toujours les muscles du cou et de la tête, elle peut s'étendre aux muscles trapèze, scalène, sterno-cléido-mastoïdien.

Chez certains malades, la mort a été causée par la paralysie des muscles intercostaux et du diaphragme.

Au lieu de débuter par les muscles des mains, l'atrophie peut débuter par les muscles des épaules et simuler le type scapulo-huméral de la myopathie atrophique progressive (fig. 78 et 79), (Schlesinger, Dejerine et Thomas) (1). Dans ce cas l'atrophie est limitée au domaine des Ve et VIe racines antérieures cervicales. Le type brachial a été également signalé (Remak).

Plus exceptionnellement, l'atrophie évolue rapidement et symétriquement, comme dans la sclérose latérale amyotrophique (Schultze, Kahler, Debove, Luun).



Fig. 68. — Atrophie musculaire, type Aran-Duchenne, dans la syringomyélie. — Même malade que celui de la figure précédente.

La plupart des auteurs attribuent à l'atrophie musculaire syringomyélique une disposition segmentaire ; en allant de la périphérie vers la racine, elle envahirait des tronçons de plus en plus grands, d'abord la main, puis l'avant-bras, le bras et l'épaule. A un examen plus minutieux, il est facile de voir que cette distribution dite *segmentaire* n'existe pas et que dans la syringomyélie, comme du reste dans l'hématomyélie, la topographie de l'atrophie musculaire est d'ordre

(1) Dejerine et Thomas, *Soc. de biologie*, 1897.

radiculaire (Dejerine) (1) ; le type scapulo-huméral, le type Aran-Duchenne à ses débuts, sont tout à fait probants à cet égard.

La paralysie n'est pas toujours exactement proportionnée à l'atrophie, et souvent elle est plus accusée que ne le ferait prévoir l'état des muscles.



Fig. 69. — Atrophie très marquée des muscles de la main, moins accusée dans ceux de la face interne de l'avant-bras, à topographie radiculaire (VIIIe cervicale et 1re dorsale), dans un cas de syringomyélie unilatérale (Salpêtrière, 1899).

L'atrophie ne frappe pas d'emblée le muscle tout entier, elle procède fréquemment par faisceaux ; et cette atrophie fasciculaire est plus souvent observée dans les muscles deltoïdes. Les secousses fibrillaires sont fréquentes, presque constantes : elles sont un signe précoce et durent des mois et des années ; elles sont plus nombreuses et plus faciles à voir dans les muscles en voie d'atrophie, après un effort prolongé ou lorsque le malade est exposé au froid.

L'atrophie et les secousses peuvent être masquées au contraire par le développement de la graisse et du tissu fibreux : lorsque ce dernier prend un grand développement dans les atrophies symétriques des deltoïdes, la ressemblance avec les atrophies myopathiques peut être grande.

La contraction idio-musculaire est exagérée, mais elle est lente et paresseuse. Les réactions électriques sont affaiblies ou disparues suivant les muscles. La réaction de dégénérescence totale ou partielle existe lorsque l'atrophie est en voie d'évolution.

2° Paralysies, contractures, tremblement, etc. — En dehors de l'atrophie musculaire, il existe d'autres troubles de la motilité : ce sont les paralysies avec ou sans contracture, le tremblement, divers phénomènes d'irritation.

En dehors des paralysies brusques, hémiplégiques, monoplégiques

(1) Dejerine, Sémiologie du système nerveux, p. 965 et suiv.

ou paraplégiques qui sont des accidents très rares, et plutôt des complications que des symptômes propres de la syringomyélie, — elles seraient occasionnées, d'après quelques auteurs, par une hémorragie ou un œdème intra-médullaire, — la parésie des membres inférieurs avec contracture est un symptôme assez fréquent; la contracture est quelquefois si intense que la démarche du malade est identique à celle de la paraplégie spasmodique.

Plus rarement, la démarche prend les caractères de la démarche ataxique ou cérébelleuse : dans le premier cas, les lésions seraient plus particulièrement intenses au niveau de la pénétration des racines postérieures de la moelle ; dans le second cas, elles s'étendraient aux fibres cérébelleuses afférentes et plus spécialement au corps restiforme.

Chez quelques malades la contracture existe aux quatre membres avec une intensité telle, que les doigts fléchis dans la paume de la main ne peuvent être redressés; les poignets sont de même fléchis sur es avant-bras, et les avant-bras sur les bras (fig. 80); les membres inférieurs sont immobilisés dans l'extension ou la demi-flexion; la contracture des adducteurs est telle que les cuisses ne peuvent être écartées; la musculature du cou est susceptible de participer à cette contracture : dans ce cas, la tête est immobilisée sur le cou et le cou sur les épaules ; l'aspect est absolument le même que celui qui a été décrit par Charcot et Joffroy comme propre à la pachyméningite cervicale hypertrophique, mais il se développe en dehors de toute lésion et de toute hypertrophie des méninges.

La syringomyélie avec contracture soit des membres inférieurs soit des quatre membres constitue une forme particulière de cette affection, forme dont la physiologie pathologique est encore fort obscure.

Comme *phénomènes d'excitation*, qui sont d'ailleurs inconstants, on a signalé le tremblement des extrémités à faibles oscillations, n'apparaissant quelquefois qu'à l'occasion de mouvements volontaires, comme dans la sclérose en plaques (Rosenblath, Bruttan, Schlesinger). On a décrit même des mouvements rythmés des doigts (Marinesco), des secousses irrégulières, des mouvements choréiques, des crampes accompagnées de mouvements brusques de flexion ou d'extension ; l'ataxie est relevée dans quelques observations.

Troubles de la sensibilité. — Les troubles de la sensibilité sont bien connus depuis les travaux de Kahler et Schultze. Leur description n'a pas subi depuis de modifications importantes quant à leur nature, mais de récentes observations ont revisé leur topographie. En effet, depuis les recherches de Hitzig et celles de Laehr sur la distribution des anesthésies tabétiques, l'attention des neurologistes a été plus spécialement attirée sur la disposition des anesthésies radiculaires. Tandis qu'autrefois il était admis qu'aux membres l'anesthésie syringomyélique occupe des segments perpendiculaires au grand axe, — anesthésie en tranches — il résulte des examens plus

récents et plus méticuleux qu'elle occupe des segments disposés longitudinalement et parallèles à la longueur des membres (1). Cette disposition segmentaire longitudinale, rubanée, s'observe d'une façon constante dans la syringomyélie.

Les membres supérieurs sont beaucoup plus fréquemment pris que les inférieurs; ils peuvent être complètement insensibles à la température et à la douleur, alors que la sensibilité est encore intacte aux membres inférieurs.

Les troubles de la sensibilité consistent dans la disparition des sensations thermiques et douloureuses et la conservation plus ou moins parfaite des sensations tactiles : c'est à cet ensemble qu'a été donné le nom de *dissociation syringomyélique.*

Sensibilité thermique. — Les troubles de la sensibilité thermique, qui sont généralement les premiers en date, sont de deux ordres : au début, ce sont des sensations purement subjectives de chaud ou de froid, parfois très désagréables, de véritables paresthésies thermiques. Pendant un certain temps, elles constituent à elles seules les altérations de la sensibilité, ou bien il existe une hyperesthésie au chaud ou au froid, ou aux deux réunis. A une période plus avancée, ces sensations persistent dans certaines régions du corps, alors que dans d'autres elles font place à une diminution de la sensibilité thermique.

Thermoanesthésie. — Tout d'abord, les malades ne perçoivent plus les différences des températures moyennes, entre 20 et 30° par exemple; la distinction entre le chaud et le froid s'affaiblit progressivement, elle n'est plus perçue que pour des corps de grande surface, alors que pour ceux de petites dimensions la distinction est nulle; puis les températures les plus élevées, voire même 100°, ne déterminent plus aucune sensation thermique ou douloureuse, mais simplement une sensation de contact; de même des températures très basses, telles que 0° ou un mélange réfrigérant, ne sont suivies d'aucune sensation thermique. Des régions susceptibles d'apprécier en temps normal des écarts de deux cinquièmes de degré, telles que les extrémités des doigts, et pour lesquelles, au-dessus d'une limite fixe, les sensations thermiques sont douloureuses, deviennent incapables d'apprécier des variations de plusieurs degrés, et y sont insensibles, de sorte que le pouvoir d'adaptation d'une région aux variations thermiques s'accroît.

Quelquefois, parmi des excitants thermiques qui marquent le même degré, il n'y a que ceux de même nature qui entraînent une sensation.

On observe encore une perversion de la sensibilité, en ce sens que le chaud est pris pour le froid, et inversement. La sensibilité thermique disparaît aussi sur les muqueuses.

A une période avancée de la syringomyélie, la thermo-anesthésie

(1) Dans la terminologie allemande, le terme *segmental typus* correspond à notre terme *topographie radiculaire.*

existe sur une grande étendue de la surface cutanée ; elle occupe tout un membre, ou toute une moitié du corps (Dejerine et Sottas, Oppenheim), s'étendant également au cou et à la face. Dans la plupart des cas, les deux membres supérieurs sont pris, mais la thermo-anesthésie n'a pas forcément une disposition symétrique. D'autre part, il peut exister une certaine dissociation dans la sensibilité thermique, la perception du froid étant conservée alors que celle de la chaleur est abolie (Dejerine et Tuilant) ; les aires d'anesthésie pour le chaud et pour le froid ne se superposent pas toujours exactement, soit qu'un côté soit plus pris que l'autre, ou que ce ne soient pas les mêmes régions qui deviennent insensibles.

Les membres inférieurs sont plus rarement pris et peuvent l'être asymétriquement. Le tronc est surtout envahi dans sa moitié supérieure, au niveau du thorax ; l'anesthésie s'arrête souvent sur la ligne médiane.

Analgésie. — Comme celles de la thermo-anesthésie, les modifications de la sensibilité à la douleur sont de deux ordres : phénomènes d'irritation, phénomènes paralytiques.

Phénomènes d'irritation. — Ils consistent en douleurs analogues aux douleurs lancinantes ou fulgurantes du tabes : c'est surtout un symptôme du début. Ces douleurs peuvent persister cependant alors que les sensibilités douloureuses et thermiques sont abolies au même niveau. Les douleurs en ceinture ont été également signalées. La diminution de la sensibilité à la douleur est précédée parfois d'une hyperesthésie dans les mêmes régions. Ces phénomènes d'irritation sont beaucoup moins intenses que les phénomènes paralytiques.

Phénomènes paralytiques. — Aux douleurs et à l'hyperesthésie succèdent un émoussement, puis une abolition de la sensation à la douleur ; elle peut mettre plusieurs mois ou plusieurs années à disparaître complètement ; mais, une fois installée, l'analgésie persiste indéfiniment. Ce n'est pas seulement à la surface, mais encore dans la profondeur, que l'analgésie apparaît. Les plus fortes températures, les plaies plus ou moins profondes, les décharges électriques ne laissent que des impressions de contact ; c'est ainsi qu'à leur insu des individus ont subi des brûlures plus ou moins étendues ou profondes ; les fumeurs se brûlent les doigts sans s'en apercevoir, des opérations ont été pratiquées sur des syringomyéliques sans qu'il fût nécessaire de recourir à une anesthésie préalable. La sensibilité douloureuse disparaît également sur la cavité buccale, les muqueuses linguale, nasale, vésicale, rectale, et sur la conjonctive.

La *distribution de l'analgésie* comporte les mêmes variations que la thermo-anesthésie. Elle peut avoir la même topographie. Elle ne lui est pas nécessairement superposée, et, suivant les cas, elle est plus ou moins étendue qu'elle ; elle peut exister seule pendant un certain temps ou même pendant toute la durée de la maladie, de même que la thermo-anesthésie peut exister seule et ce dernier cas est plus fréquent.

Les hémianalgésies, ou l'analgésie généralisée (Schüppel, Brühl, Raymond), sont assez rares, et bien qu'elles puissent relever uniquement de la syringomyélie, il faut se méfier, en leur présence, de la possibilité d'une association hystérique.

Le retard dans la transmission des impressions douloureuses et thermiques a été considéré jusqu'ici comme un phénomène exceptionnel (Schlesinger, Redlich, Dejerine), mais peut-être a-t-il été méconnu, parce qu'il est considérable. Dans des recherches faites à la Salpêtrière dans le service de l'un de nous, Egger (1) a constaté chez un malade un retard qui variait, pour diverses régions, entre cinquante secondes, quinze minutes et une demi-heure ; un autre malade annonçait les sensations deux ou trois heures seulement après l'application de l'irritant : ces sensations ne correspondent pas toujours à la nature de l'irritant. En répétant rapidement les excitations, le retard diminue considérablement et l'analgésie cède ainsi à la méthode de la sommation (Egger).

Il n'y a pas toujours, d'autre part, une superposition des troubles moteurs et sensitifs, et exceptionnellement la syringomyélie peut donner lieu au syndrome de Brown-Séquard.

L'analgésie s'installe habituellement d'une façon lente, mais on l'a vue augmenter brusquement en intensité et en étendue : ces aggravations rapides ont été mises sur le compte d'une hémorragie médullaire.

Sensibilité tactile. — Dans beaucoup de cas, la dissociation syringomyélique se montre dans toute sa pureté ; toutes les impressions douloureuses et thermiques sont perçues comme de simples sensations de contact, et la sensibilité tactile est normale ; mais, pour ne pas atteindre souvent l'intensité des troubles de la sensibilité thermique et douloureuse, les troubles de la sensibilité tactile n'en existent pas moins assez fréquemment (Achard et Joffroy, Hückel, Stern, Oppenheim, Bernhardt) : Roth les a trouvés dans la proportion de 1 sur 18. Ils indiqueraient, pour plusieurs auteurs, l'envahissement des cordons postérieurs par la gliose ou par les cavités : lorsque l'anesthésie est généralisée, il faut songer encore à l'hystérie. Les altérations de la sensibilité tactile varient de l'hyperesthésie légère, qui est un signe précoce, à l'anesthésie absolue, qui est un signe tardif.

La diminution de la sensibilité électrique (Müller et Hückel), l'altération du sens du lieu de la peau consistant en l'agrandissement des cercles de Weber, les phénomènes de sommation, le rappel ou la prolongation des sensations, leur fusion en une seule sensation, l'incapacité de percevoir un tracé dessiné sur la peau (Rumpf, Critzmann) ont été plusieurs fois signalés. Le doigt plongé dans des liquides de densité différente ne fait plus de distinction entre eux (Critzmann).

La polyesthésie, l'allochirie, l'erreur de localisation ou le retard

(1) Egger, *Soc. de biologie*, juin 1901.

de transmission des impressions tactiles n'ont jamais été signalés.

Les anesthésies siègent au niveau des zones analgésiques ou thermo-anesthésiques, elles sont par conséquent plus fréquentes et plus intenses aux membres supérieurs qu'aux membres inférieurs; exceptionnellement, elles envahissent tout le corps (Schüppel).

La sensibilité à la pression est quelquefois diminuée au niveau des parties analgésiées, mais elle peut l'être également au niveau des régions qui sont encore sensibles à la douleur et à la température. Schlesinger distingue les sensations dues à la pression de la peau prise par exemple entre les mors d'une pince, et celles qui sont dues à la pression des parties profondes à travers la peau : il existe quelquefois une dissociation de ces deux modes de sensibilité : la sensation de pression à la peau étant diminuée malgré la conservation de la sensibilité tactile et de la sensibilité à la pression des parties profondes.

Les altérations du sens musculaire, les erreurs dans la notion de position, la perception incomplète ou défectueuse des mouvements passifs et actifs, des sensations de poids et de résistance, sont moins habituelles; mais toutefois elles paraissent avoir été observées dans des cas bien authentiques de syringomyélie; pour notre part cependant nous ne les avons pas encore jusqu'ici observées, pas plus du reste que dans l'hématomyélie.

Le sens stéréognostique est indiqué comme aboli chez quelques malades (Critzmann, Hoffmann, Müller); mais c'est là une particularité que nous n'avons jamais rencontrée. Il ne faut pas oublier que ces sujets, du fait de leur atrophie, sont plus ou moins privés des mouvements délicats des doigts, et que, partant, il ne faut pas mettre sur le compte d'une perte du sens stéréognostique ce qui n'est que la conséquence de la perte plus ou moins complète de la possibilité de palper les objets.

La sensibilité osseuse enfin est altérée dans la syringomyélie (Egger), mais elle ne l'est pas parallèlement aux troubles de la sensibilité douloureuse et thermique (fig. 71).

Les sensibilités thermique et douloureuse, rarement la sensibilité tactile, des muqueuses de la bouche, du nez, du rectum, de l'urètre et de la vessie peuvent être plus ou moins altérées et disparaître complètement.

Topographie des troubles de la sensibilité. — Les troubles de la sensibilité occupent surtout les membres supérieurs et la moitié supérieure du tronc. Ils sont le plus souvent bilatéraux et symétriques; et, jusqu'à ces dernières années, on leur reconnaissait une répartition en segments perpendiculaire à la longueur des membres. La thermo-anesthésie et l'analgésie envahissaient successivement des segments de membres, et les parties atteintes étaient limitées par des lignes circulaires : d'où les anesthésies en gant, en manche, en veste, etc.

Cette disposition est mentionnée dans de nombreuses observations (Roth, Debove, Charcot, Dejerine, Raymond, Rabl, Parmentier,

Gilles de la Tourette, Souques, Brühl, Dejerine et Mirallié, Queyrat et Chrétien, etc.). Malgré cela, dans d'autres observations, l'anesthésie en bandes longitudinales occupant soit le bord interne, soit le bord externe des membres supérieurs avait été signalée (Obs. de Sokoloff, Remak, Brühl, Critzmann, Coleman et Carrol).

La connaissance plus rigoureuse de l'innervation radiculaire de la peau, et les examens plus méthodiques de la sensibilité cutanée devaient modifier les notions précédemment acquises sur la distribution des anesthésies syringomyéliques.

Laehr, reprenant cette étude (1896), fut amené à conclure que la disposition de l'anesthésie se confond avec celle qui résulte de la destruction des racines postérieures, ou des lésions transverses de la moelle. Hahn (1897), Leyden et Goldscheider (1897), Obersteiner et Redlich (1899) partagent la même opinion et admettent le type radiculaire. Des cas analogues furent publiés par Schlesinger, Patrick, Van Gehuchten. En France, l'un de nous (1889 et 1900) adopta cette manière de voir et apporta à l'appui plusieurs observations confirmatives, suivies de celles de Huet et Guillain, Hauser, etc. (1).

Lorsqu'on étudie, en effet, la syringomyélie à une période pas trop avancée de son évolution, on constate très nettement que la topographie de l'analgésie et de la thermo-anesthésie se présente sous forme de bandes longitudinales et parallèles au trajet des troncs nerveux, et cela aussi bien sur les membres que sur le tronc.

Deux cas peuvent se présenter : ou bien les bandes longitudinales n'occupent qu'une partie de la face interne ou externe du membre, ou bien elles occupent ce dernier dans toute son étendue. Dans le premier cas, — et il s'agit alors d'une syringomyélie encore peu avancée dans son évolution, — l'anesthésie ne siège que dans le domaine de quelques racines. Dans le second, — syringomyélie plus ancienne — la dissociation syringomyélique occupe tout le membre, mais *elle varie d'intensité selon le territoire cutané de telle ou telle racine*. En d'autres termes, l'anesthésie du membre se présente alors sous forme de bandes inégalement anesthésiques, bandes qui correspondent chacune à un territoire radiculaire déterminé. En résumé, ici la topographie segmentaire n'est qu'apparente et l'on a affaire à une anesthésie radiculaire généralisée, mais d'intensité variable selon les régions de la peau qu'on examine, c'est-à-dire suivant les territoires innervés par les racines (fig. 70 et 72).

Lorsque la syringomyélie est encore plus avancée dans son évolution, les variations d'intensité d'anesthésie, suivant tel ou tel territoire

(1) Laehr, *Arch. für Psych.*, 1896, t. XXVIII. — Hahn, *Jahrb. für Psych.*, 1898, t. XVII. — Leyden et Goldscheider, Die Erkrankungen der Rückenmarkes. — Dejerine, Sémiologie du système nerveux (*Traité de pathologie générale* de Bouchard, 1900). — Huet et Guillain, *Presse méd.*, janvier 1901. — Hauser, Th. de doctorat, Paris, 1901.

radiculaire, disparaissent souvent, et l'anesthésie syringomyélique devient complète, totale, absolue. Ici généralement cette anesthésie

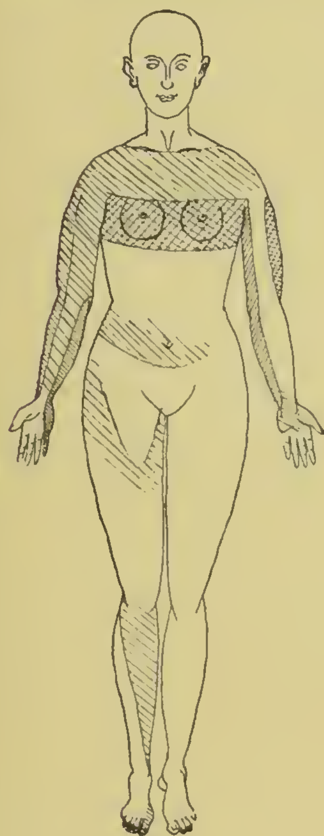


Fig. 70.

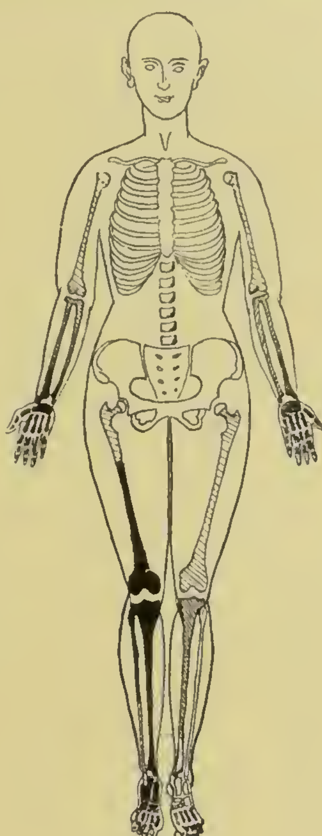


Fig. 71.

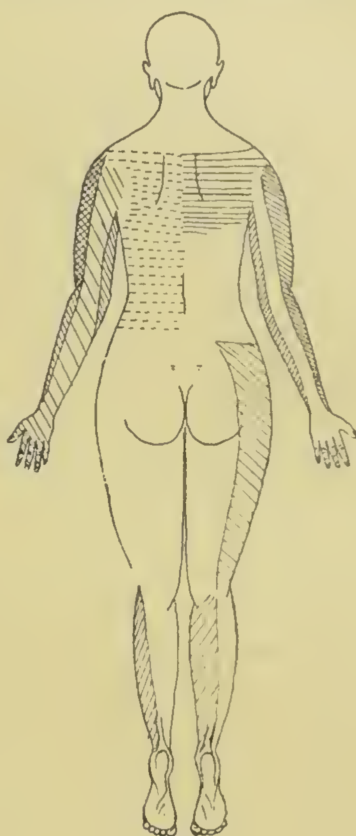


Fig. 72.

Fig. 69, 70 et 71. — Distribution radiculaire des troubles de la sensibilité thermique et douloureuse (fig. 70 et 72) chez une femme âgée de vingt-sept ans, atteinte de syringomyélie. — La maladie a débuté il y a trois ans par de la faiblesse dans le membre supérieur droit, la main droite s'est tout d'abord atrophiée, bientôt le membre inférieur du même côté fut le siège de crampes douloureuses très pénibles et devint également plus faible. En février 1901 : atrophie des deltoïdes, paralysie avec atrophie des muscles des avant-bras et des mains, contractions fibrillaires. Les muscles de la région antéro-externe de la jambe et de la voûte plantaire, les fléchisseurs de la jambe sont atrophiés et faibles des deux côtés ; les réflexes tendineux sont exagérés aux quatre membres. Pas de scoliose. Parésie de la langue et du voile du palais. Salivation abondante, troubles de la déglutition. Dans ces derniers temps l'atrophie a fait des progrès considérables et tous les groupes musculaires des membres supérieurs sont pris ; la marche est devenue impossible, les membres inférieurs sont contracturés. Au membre supérieur droit les sensibilités thermique et douloureuse sont diminuées ou abolies, et les zones de diminution et de disparition sont distribuées suivant des bandes longitudinales, c'est-à-dire qu'elles ont une topographie radiculaire. Au membre supérieur gauche, où le phénomène est encore plus accusé, il existe sur la face antérieure et sur la face postérieure une bande longitudinale médiane complètement épargnée (VIe et VIIe cervicales), comprise entre deux bandes de thermo-analgésie. Bandes longitudinales de thermo-analgésie sur les membres inférieurs. Hyperesthésie de la région dorsale gauche (figurée en pointillé). Anesthésie osseuse sur les os colorés en noir (fig. 71). Dans ce cas la sensibilité tactile aussi est altérée, et selon le type radiculaire également, mais elle l'est moins que les sensibilités thermique et douloureuse (Salpêtrière, 1901).

dissociée occupe de larges étendues de la surface cutanée, membres et tronc, mais ici encore les limites supérieures et inférieures de

l'anesthésie sont nettement radiculaires. Lorsque, dans ces cas, la sensibilité tactile vient à s'altérer à son tour, les troubles de la sensibilité tactile présentent eux aussi une topographie radiculaire typique.

Au cou, à la nuque, à la tête comme au tronc, la topographie est également radiculaire : à la face, elle se fait suivant la distribution cutanée du trijumeau.

Brissaud (1), se basant sur sa théorie de la métamérie spinale, admet que la répartition des troubles de la sensibilité se fait en tranches, mais qu'elle peut aussi affecter le type radiculaire ; dans ce dernier cas la cavité syringomyélique aurait gagné la périphérie de la moelle et intéressé directement les racines postérieures.

Nous tenons à faire remarquer que cette lésion des racines postérieures ne se rencontre — et encore le fait est-il rare — que dans certains cas de syringomyélie très avancée. Or la topographie radiculaire sensitive existe dès le début de l'affection, partant longtemps avant qu'une lésion de ces racines puisse être mise en cause.

Du reste et c'est là une question de fait, l'observation clinique montre que dans la syringomyélie comme dans l'hématomyélie, la topographie des troubles sensitifs est toujours radiculaire et, ainsi que l'a déjà fait remarquer l'un de nous (2), il n'existe pas de métamérie spinale, pas plus pour la sensibilité que pour la motilité.

Troubles vaso-moteurs et sécrétoires. — *Hyperémie.* — L'hyperémie active est un phénomène rare, elle est caractérisée par la rougeur de la peau et l'élévation thermique, elle apparaît brusquement et disparaît de même dans des régions assez localisées, sans cause appréciable ou à la suite d'irritations diverses, thermiques ou autres : elle appartient à toutes les périodes de la maladie. L'hyperémie passive, localisée au sacrum, aux trochanters, aux épaules, est un accident tardif, favorisé par le décubitus. Quelquefois les téguments prennent une coloration variant du rouge violet au bleu noirâtre et se refroidissent, c'est le premier stade du syndrome de Raynaud.

L'*anémie*, qui se manifeste par la pâleur de la peau avec refroidissement, peut être encore considérée comme une forme ou un degré de l'asphyxie locale des extrémités.

Les membres supérieurs sont, chez certains malades, le siège d'un œdème dur, surtout manifeste au niveau de la main, et diminuant depuis l'extrémité du membre jusqu'à la racine, c'est l'œdème spinal de Remak, mentionné encore par Gyurman, Coleman et Carrol. La peau s'épaissit, devient lisse et sèche, cyanosée et froide suivant la température ambiante ; les reliefs veineux et les plis tendent à disparaître, les doigts sont fusiformes, la main présente un aspect bouffi

(1) Brissaud, Leçons sur les maladies nerveuses, 1899, et *Presse médicale*, 1901, nos 9 et 99.

(2) J. Dejerine, Séméiologie du système nerveux, in *Pathologie générale* de Bouchard, t. V, 1900, p. 965.

surtout sur sa face dorsale, elle ne garde pas l'empreinte des doigts. Pour Marinesco (1), qui a décrit cette main sous le nom de *main succulente*, ces troubles vaso-moteurs particuliers, associés à l'atrophie musculaire, assurent à la main un cachet si spécial, qu'on peut faire le diagnostic de syringomyélie sans avoir procédé à un examen complet du malade; il ne s'agirait pas à proprement parler d'un œdème, mais d'un processus d'hyperplasie du tissu sous-cutané associé à un processus vaso-moteur favorisant cette hyperplasie. Nous ne pouvons pas admettre l'opinion de Marinesco pour les deux raisons suivantes : 1° la main succulente associée à une atrophie musculaire du type Aran-Duchenne n'est pas caractéristique de la syringomyélie, puisqu'on peut la retrouver dans la poliomyélite chronique (Dejerine) (2), dans l'hémiplégie (Gilbert et Garnier), dans la myopathie (Mirallié); 2° c'est un phénomène vaso-moteur qui est surtout d'ordre passif et dépend pour la plus grande part de la position des mains; il apparaît en effet chez des sujets complètement impotents de leurs membres supérieurs depuis de longues années et chez lesquels, par suite de la position verticale constante des mains à l'état de veille, la circulation en retour des membres supérieurs et en particulier des mains se fait dans les conditions les plus défectueuses.

Un aspect semblable a été observé sur les membres inférieurs : il s'agit d'un œdème dur du pied; la peau est cyanosée, froide, lisse et sèche, épaissie; d'où le nom de *pied succulent* (Crocq).

Les troubles de la sécrétion sudorale sont à rapprocher des phénomènes vaso-moteurs précédents : ils consistent en une diminution ou en une augmentation de cette sécrétion, localisée à un membre ou à une partie du corps (hyperidrose ou anidrose unilatérale). Il ne semble pas qu'il y ait une dépendance certaine entre ces troubles vaso-moteurs et les troubles de la sensibilité : chez tel malade, après injection de sulfate de pilocarpine, les territoires anesthésiques sont recouverts d'une sueur plus abondante que les territoires dont la sensibilité est normale (Schultze), mais la sécrétion apparaît plus tardivement, de douze à quinze minutes après l'injection (Dejerine); chez tel autre, c'est l'inverse qui se produit, mais il est admis généralement que la sécrétion de la sueur est augmentée dans les zones anesthésiques.

Chez d'autres malades, la sécrétion des glandes sébacées est diminuée ou même supprimée; la peau prend alors aux mains et aux avant-bras un aspect sec et fendillé.

Troubles trophiques cutanés. — Parmi les troubles superficiels, les érythèmes et les éruptions vésiculeuses sont les plus fréquents.

Les érythèmes apparaissent brusquement et disparaissent de même : ils sont généralement assez bien limités; ils sont provoqués par une

(1) Marinesco, Th. de doctorat, Paris, 1897.
(2) Dejerine, *Soc. de biologie*, 1897.

irritation superficielle, la pressio nou le frôlement léger de la peau, ou même surviennent sans cause déterminée : le frottement ou le simple passage du doigt sur la peau détermine l'apparition d'une raie rouge ou saillante, c'est un véritable dermographisme. L'urticaire survient aussi spontanément, il s'accompagne de démangeaisons vives et parfois de vésicules fines et nombreuses : urticaire vésiculeux (Fürstner et Zacher). L'éruption urticarienne se développe indifféremment sur les parties sensibles ou insensibles.

Chez d'autres malades, l'éruption vésiculeuse est en tout point identique à l'herpès zoster, et comme lui se distribue suivant des bande longitudinales correspondant à une distribution nerveuse limitée.

Le plus souvent, les éruptions bulleuses reconnaissent comme origine les irritations exercées par les malades sur les parties insensibles, soit volontairement dans le but de ramener la sensibilité disparue, soit inconsciemment par le contact prolongé des mêmes parties avec un corps irritant : c'est ainsi que les extrémités des doigts sont le siège de phlyctènes dues à l'irritation occasionnée par le fourneau de la pipe, l'extrémité ardente d'une cigarette (Kretz, Fischer, Dejerine et Sottas), un fer à repasser. Ces phlyctènes donnent lieu à des plaies, puis à des cicatrices lentes, irrégulières, chéloïdiennes. — Les mêmes accidents se produisent au niveau du dos chez ceux qui se chauffent trop près d'un fourneau. Le contact prolongé du froid donne moins souvent lieu à ce genre d'accidents, ils ont été néanmoins signalés plusieurs fois.

Lorsque ces irritations se reproduisent à intervalles rapprochés, les cicatrices deviennent épaisses, les extrémités des doigts sont déformées, les ongles présentent des troubles de croissance, ils s'atrophient ou s'hypertrophient.

Il a été exposé précédemment comment l'état lisse de la peau coïncide avec le gonflement et la rougeur; dans d'autres cas l'état lisse coïncide avec l'atrophie et la rétraction des téguments : la peau est comme collée sur les os, surtout au niveau des jointures, elle ne peut glisser sur les plans sous-jacents; dans ces conditions, elle est sujette à se nécroser, à se couvrir de phlyctènes, de plaies et de cicatrices indélébiles.

Parmi les troubles trophiques cutanés, on a encore signalé des hypertrophies locales, des durillons au niveau de la face palmaire (main calleuse) des articulations métacarpo-phalangiennes et de la face plantaire des articulations métatarso-phalangiennes, des atrophies, des cicatrices pigmentées, le vitiligo, des pigmentations, des chéloïdes, des hémorragies cutanées, des ecchymoses spontanées, des maux perforants du pied, des plaques de sclérodermie.

Les ongles deviennent épais, durs comme de la corne, ou au contraire, tendres et fragiles, ils se tordent sur eux-mêmes ; ils sont cannelés, fendillés, crevassés.

Troubles trophiques sous-cutanés. — Le tissu cellulaire sous-

cutané est le premier pris; l'inflammation s'étend ensuite au corps papillaire et à la peau ; la tendance à la suppuration est généralement très prononcée.

Les doigts et les mains, les orteils et les pieds sont leur siège de prédilection ; aux doigts ils ont l'évolution du *panaris* soit sous-cutané, soit sous-aponévrotique ; les tendons sont nécrosés, il se



Fig. 73 et 74. — Panaris dans la syringomyélie, chez un homme de quarante-deux ans, exerçant la profession de teinturier. — Le médius de la main droite a été amputé. Il est à remarquer qu'ici il n'existe pas d'atrophie des muscles de la main. Troubles dissociés de la sensibilité — analgésie, thermo-anesthésie — dans les deux membres supérieurs et s'étendant à gauche à l'épaule et à la moitié correspondante du thorax, ainsi qu'à la moitié gauche de la face, du crâne, de la nuque, de la muqueuse buccale et linguale. La sensibilité tactile est partout intacte, sauf sur la face dorsale et palmaire des doigts, où il existe un certain degré d'hypoesthésie allant en diminuant d'intensité de l'extrémité des doigts vers la main. Réflexes patellaires exagérés, réflexes olécrâniens un peu affaiblis. — Début de l'affection à l'âge de trente-quatre ans par des crevasses dans les mains. Le malade ayant encore continué à travailler de son métier pendant quatre ans, il y a peut-être lieu de faire intervenir cette cause dans l'apparition des panaris (Bicêtre, 1892).

produit des séquestres qui s'éliminent lentement, la cicatrisation elle-même est très lente; mais ces inflammations sont purement locales et ne se propagent guère. *La douleur fait défaut.* Par son évolution, le panaris de la syringomyélie (fig. 73 et 74) est identique au panaris analgésique de Morvan ; peut-être les mutilations y sont-elles moins graves que dans cette dernière affection. — Les panaris sont encore caractérisés par la tendance à la récidive, et certains malades paraissent y être plus sujets que d'autres (Eisenlohr, Fischer). Les premiers

panaris ne sont pourtant pas toujours indolores, mais à chaque récidive la douleur s'atténue, puis disparaît complètement. Le panaris n'est pas un symptôme très fréquent de la syringomyélie. Le phlegmon est encore beaucoup plus rare.

La gangrène de la peau et les escarres sont des accidents d'une période plus avancée de la maladie : elles siègent au niveau des trochanters, du sacrum, des épaules ; elles sont bien plus souvent occasionnées par le décubitus et la pression et par la cachexie que par les troubles de la sensibilité. Parfois elles se développent si rapidement, que quelques auteurs les ont décrites comme des manifestations du décubitus aigu névritique (Samuel).

La maladie de Raynaud figure parmi les complications de la syringomyélie, mais elle n'aboutit pas toujours à la période de gangrène et peut s'arrêter à la période d'ischémie ou de syncope locale.

A côté de ces accidents aigus surviennent parfois des accidents chroniques tels que l'eczéma, mais surtout des bulles de pemphigus, distribuées soit irrégulièrement sur les extrémités des membres, soit sur le trajet des nerfs ; elles gagnent ensuite la poitrine, plus rarement la face et l'abdomen.

En résumé, les troubles trophiques cutanés et sous-cutanés que l'on est susceptible de rencontrer au cours de la syringomyélie sont très nombreux et d'ordre très divers.

Troubles trophiques articulaires et osseux. — Ils n'appartiennent pas en propre (pour la plupart) à la symptomatologie de la syringomyélie, ce sont les mêmes qui surviennent au cours du tabes.

Les *troubles articulaires* ou *arthropathies* sont relativement fréquents : ils existeraient dans 10 p. 100 des cas d'après Sokoloff, dans 30 p. 100 d'après Schlesinger. Ils le sont davantage chez l'homme que chez la femme, sans que, pour expliquer cette différence, on doive avoir recours à la plus grande fréquence de la syringomyélie chez l'homme. Les extrémités supérieures, contrairement à ce qui a lieu pour le tabes, sont prises beaucoup plus souvent que les membres inférieurs, dans 80 p. 100 des cas (Schlesinger) : ce sont, par ordre de fréquence, l'épaule, le coude, le poignet, le genou, le cou-de-pied, la mâchoire, les hanches, le pouce, l'articulation sterno-claviculaire. L'arthropathie peut être une des premières manifestations, ou bien n'apparaître qu'en pleine évolution de la maladie. Elle est unique ou multiple : quelques syringomyéliques sont porteurs de trois et même quatre arthropathies.

Le début en est lent ou brusque ; c'est à la suite d'un traumatisme ou d'une contraction brusque, ou sans cause immédiate et progressivement que s'installe l'arthropathie. Comme dans le tabes, elle affecte différents aspects ; les déformations varient suivant l'atrophie ou l'hypertrophie des têtes articulaires, le relâchement plus ou moins considérable des ligaments, la présence ou l'absence d'un épanche-

ment intra-articulaire ; — cet épanchement en est quelquefois le premier signal. Lorsque la laxité ligamenteuse est très grande, il se produit une luxation spontanée ; ailleurs c'est une ankylose ; le décollement des épiphyses augmente encore la déformation articulaire.

Comme l'arthropathie du tabes, celle de la syringomyélie survient sans douleur et sans réaction inflammatoire ; la pyarthrose ou l'hémarthrose sont exceptionnelles.

Les *troubles trophiques des os* sont atrophiques ou hypertrophiques, ils donnent lieu à la formation d'exostoses (Graf, Dejerine) et d'ostéophytes : l'usure des cartilages articulaires, les arthropathies, l'atrophie des os concourent au raccourcissement des membres.

Lorsque les altérations des os sont atrophiantes (augmentation de la cavité médullaire par disparition du tissu spongieux, porosité de la lame compacte) et très avancées, le membre se fracture sous le moindre choc et souvent sans cause appréciable. Les *fractures spontanées* se présentent dans la syringomyélie avec les mêmes caractères que dans le tabes, c'est-à-dire sans réaction douloureuse : mais, contrairement à cette dernière affection, elles atteignent beaucoup plus souvent les extrémités supérieures que les extrémités inférieures. Elles sont plus fréquentes chez l'homme que chez la femme. Elles sont uniques ou multiples : dans ce cas le même membre est le siège de trois ou quatre fractures. La consolidation se fait assez vite, le plus souvent par un cal volumineux et solide, exceptionnellement par une pseudarthrose. Les fractures spontanées comme les athropathies sont un accident précoce ou tardif de la syringomyélie.

Si l'on fait abstraction de la nécrose des dernières phalanges dans les cas de panaris, la nécrose spontanée des os est un phénomène rare au cours de la syringomyélie.

Il n'existe pas de rapports fixes entre la localisation des troubles osseux et articulaires et celle de l'atrophie musculaire et des troubles sensitifs.

La coexistence de l'acromégalie et de la syringomyélie est connue depuis Holscheschnikof et Recklinghausen ; l'hypertrophie d'un membre (Fischer, P. Marie) ou d'un segment, de la main ou cheiromégalie (Charcot, Karg), des doigts (doigts en massue, doigts en baguette de tambour) (Rosenbach, Dejerine) a été décrite plusieurs fois.

Les *déformations de la colonne vertébrale* sont un des symptômes les plus fréquents de la syringomyélie : Bernhardt ne les a trouvées que dans 25 p. 100, tandis que Brühl les relève dans 50 p. 100 des cas.

Leur siège le plus habituel est la région dorsale supérieure : c'est rarement une scoliose ou une cyphose pure, le plus souvent c'est une cypho-scoliose ; aussi non seulement le corps est-il voûté, la tête inclinée en avant, le menton touchant la poitrine, la paroi antérieure du thorax aplatie, les épaules projetées en avant ; mais il est encore tordu par les courbures de compensation : avec les progrès de la

maladie, le tronc se tasse et se raccourcit. La lordose est exceptionnelle. Au début, la pression des lames vertébrales est douloureuse; avec l'apparition de la cypho-scoliose coïncident parfois des douleurs en ceinture extrêmement vives, analogues à celles du tabes.

Attribuée par quelques auteurs à une anomalie de développement telle que la fermeture incomplète du canal vertébral, la cypho-scoliose paraît plutôt résulter du concours simultané de l'atrophie musculaire et de la contracture des muscles vertébraux, ainsi que de troubles trophiques osseux (Roth) et articulaires, d'une polyarthrite vertébrale (Krœnig).

Pierre Marie et Astié (1) ont décrit chez les syringomyéliques une *déformation thoracique*, appelée par eux *thorax en bateau*. Elle consiste dans un enfoncement de la partie médiane antérieure du thorax, s'étendant en largeur d'un acromion à l'autre et en hauteur de la fourchette sternale aux attaches des quatrième et cinquième cartilages costaux : ses dimensions en profondeur varient de un centimètre à cinq centimètres et demi ; elle n'est due ni à l'atrophie des muscles pectoraux ni à la scoliose, c'est un trouble trophique ; mais cette difformité n'est pas très fréquente : Astié ne l'a trouvée que 4 fois sur 10 sujets.

Symptômes bulbaires. — De même que la cavité syringomyélique franchit souvent les limites de la moelle et se propage dans le bulbe, de même l'évolution clinique de la syringomyélie se complique de symptômes qui indiquent la participation des noyaux et des fibres des nerfs crâniens à la lésion. Ce sont les nerfs crâniens les plus inférieurs qui sont atteints les premiers; en outre, le sympathique cervical, qui prend ses origines dans la moelle cervico-dorsale, est assez fréquemment paralysé.

Nerf grand hypoglosse. — La paralysie est ordinairement unilatérale et se traduit cliniquement par l'hémiatrophie linguale (Schultze, Hoffmann, Cohen, Lewin, Chabanne, Graf, Müller, Tambourer, Stein, Schlesinger). Elle se présente avec les mêmes caractères qu'au cours du tabes; la langue prend la forme d'un croissant dont la concavité regarde du côté paralysé, la pointe est déviée du même côté ; la moitié atrophiée est sur un plan inférieur à celui de la moitié saine, le bord est aminci et irrégulier; la muqueuse y est ridée, le côté atrophié est le siège de contractions vermiculaires (fig. 75). Les réactions électriques y sont affaiblies, la réaction de dégénérescence a été signalée. Cette hemiatrophie linguale est due à l'atrophie ou à la destruction par la cavité syringomyélique soit du noyau de l'hypoglosse, soit de ses fibres radiculaires. Il n'est pas vraisemblable que, conformément à l'opinion de Rossolimo, elle puisse être causée par l'atrophie de la racine descendante du trijumeau.

(1) Astié, Th. de doctorat, Paris, 1897.

L'hémiatrophie linguale n'est pas un symptôme appartenant au début de la syringomyélie ; elle est précédée par l'apparition de contractions fibrillaires.

Nerf vago-spinal. — La paralysie du voile du palais et des muscles du pharynx n'est pas davantage un accident du début, elle se manifeste longtemps après l'apparition des premiers symptômes (Dreyfus-Brissac, Remak, Schlesinger). Elle survient lentement ou brusquement (Müller, Raichline). De même que la paralysie de la langue, elle est habituellement unilatérale et concorde assez fréquemment avec la paralysie du larynx. Le voile du palais est asymétrique, la luette déviée du côté sain, la moitié paralysée est sur un plan inférieur, et reste immobile pendant les efforts de déglutition et de phonation ; la moitié saine est procidente. La déglutition de grosses bouchées est difficile, les liquides refluent en partie par le nez.



Fig. 75. — Hémiatrophie linguale droite dans la syringomyélie. Paraplégie spasmodique très accusée (Bicêtre, 1893).

Les troubles moteurs du *larynx* sont de trois ordres, et par rang de fréquence : des paralysies, des mouvements anormaux des cordes vocales, des paroxysmes, ou crises laryngées.

Les paralysies sont unilatérales, exceptionnellement bilatérales ; elles offrent tous les caractères des paralysies récurrentielles ; la paralysie isolée des crico-aryténoïdiens postérieurs est moins fréquente et presque toujours unilatérale, elle peut être considérée comme le premier stade de la paralysie récurrentielle.

La paralysie laryngée est l'accident bulbaire le plus précoce, elle serait plus fréquente lorsque l'atrophie musculaire des membres se localise primitivement dans les muscles scapulo-huméraux. Schlesinger la signale 8 fois sur 31 cas dans lesquels l'examen du larynx a été fait ; elle nous paraît être plus rare que dans le tabes.

La paralysie laryngée s'installe lentement ; avec le temps, les muscles

s'atrophient et à l'examen laryngoscopique on peut constater l'atrophie de la corde vocale.

Dans d'autres cas, la paralysie fait défaut, mais pendant l'intonation, les cordes vocales se déplacent en plusieurs fois par des mouvements saccadés et réguliers. Les crises laryngées sont très rares.

La sensibilité laryngée est quelquefois altérée ; ce sont soit des sensations purement subjectives, des paresthésies, soit des sensations de chaleur ou de chatouillement ; l'exploration de la sensibilité laryngée a été du reste rarement pratiquée chez les syringomyéliques et on a peu de renseignements à ce sujet.

L'excitabilité réflexe du larynx fait défaut chez quelques malades : ils racontent d'ailleurs que, depuis plusieurs mois ou plusieurs années, ils avalent de travers ou qu'ils ne toussent plus.

Les paralysies du larynx, du voile du palais, la paralysie linguale, donnent lieu à des altérations de la parole qui sont d'autant plus intenses que ces diverses paralysies sont en général associées : suivant la prédominance de l'une ou de l'autre, la parole est bitonale, nasonnée, parfois incompréhensible.

Nerf glosso-pharyngien. — Lorsque ce nerf est atteint, il existe une diminution du goût sur toute la langue et plus souvent sur une moitié de la langue (Hoffmann, Grasset), ou bien l'agueusie est limitée aux régions antérieures. La paralysie est quelquefois dissociée surtout au début, les sensations amères sont seules perçues, alors que les sensations salées et sucrées ne le sont pas, ou inversement ; plus tard, toutes ces sensations sont abolies. Les altérations du nerf glosso-pharyngien peuvent se traduire aussi par des nausées et des vomissements.

Nerf facial. — La paralysie est le plus souvent unilatérale ; elle est incomplète et limitée aux muscles innervés par la branche inférieure du facial, ou totale et généralisée à tous les muscles de la face, soit d'un seul côté soit des deux. La paralysie s'accompagne d'atrophie musculaire et de contractions fibrillaires ; elle se complique plus rarement de contracture.

Nerf trijumeau. — Les troubles de la sensibilité dans le domaine du nerf trijumeau sont inconstants (17 sur 200 : Schlesinger), mais lorsqu'ils existent, ils sont de même nature que ceux qui ont été étudiés précédemment sur le tronc et les membres. Ce sont soit des phénomènes irritatifs, hyperesthésies ou hyperalgésies unilatérales, des paresthésies, des névralgies, des douleurs dentaires, soit des phénomènes paralytiques, diminution ou abolition de la sensibilité, d'abord dans le territoire innervé par la branche inférieure du trijumeau, puis dans tout le domaine du trijumeau, y compris les muqueuses de la langue, de la bouche, du nez, des conjonctives ; pendant une durée plus ou moins longue, la sensibilité tactile est épargnée, et dans ce cas la dissociation est aussi nette que sur les membres.

Les paralysies de la branche motrice du trijumeau sont beaucoup plus rares, ce qui s'explique par le niveau plus élevé qu'occupe le noyau de la racine motrice du trijumeau, tandis que la racine sensitive descend très bas dans le bulbe ; le trismus a été signalé par Schlesinger.

Les troubles trophiques de la cornée sont exceptionnels.

Nerf de la huitième paire. — Les paralysies de l'acoustique sont rares : les phénomènes observés sont plutôt des bourdonnements et des sifflements d'oreille, des vertiges, des oscillations du tronc dues à des troubles vestibulaires.

Comme symptômes bulbaires beaucoup moins fréquents, on a observé de l'accélération du pouls, des vomissements, du vertige, de la salivation, de la polyurie, de la pollakiurie, de la polydipsie, etc.

Sympathique cervical. — La paralysie du sympathique est relevée dans 15 p. 100 des cas par Schlesinger. Elle est souvent un accident du début. Elle est unilatérale et siège du côté du membre le plus atrophié.

La fente palpébrale est moins ouverte et cette diminution porte à la fois sur le diamètre vertical et sur le diamètre transversal. Le globe oculaire est plus petit et enfoncé dans l'orbite (Hallopeau, Kahler, Remak, Charcot). La pupille est en myosis, mais elle réagit bien à la lumière et à la convergence. Le signe d'Argyll-Robertson unilatéral a cependant été rencontré (Dejerine et Mirallié); mais, dans ce cas, il siégeait du côté opposé à la paralysie du sympathique.

La peau de la face est plus rouge et la température plus élevée du côté paralysé, surtout au début de la paralysie ; à une période plus avancée, la différence entre les deux côtés est moins sensible et la température est même moins élevée du côté paralysé (Dejerine et Mirallié). Dans ces cas anciens, avec un abaissement de la température on peut voir des poussées congestives passagères de la pommette avec élévation thermique, phénomènes qui étaient très accusés chez la malade de la figure 76.

L'*hémiatrophie faciale* (Chabanne (1), Schlesinger, Dejerine et Mirallié) (2) ne doit pas être confondue avec la trophonévrose faciale. Le pannicule graisseux sous-cutané est un peu atrophié, le derme et l'hypoderme sont plus résistants et plus denses; les muscles de la face ne sont pas atrophiés. C'est surtout sur le squelette osseux que porte l'atrophie. La moitié paralysée est comme aplatie, effacée, retirée en arrière. L'apophyse orbitaire externe, l'os malaire, les maxillaires supérieur et inférieur sont moins développés, les dents sont cariées ou tombées (fig. 76 et 77).

L'hémiatrophie faciale n'est pas la conséquence d'une lésion de la racine descendante du trijumeau, — l'altération de cette racine et l'anesthésie dans le territoire qu'elle innerve existent en effet souvent sans hémiatrophie faciale, — mais d'une paralysie des filets sym-

(1) Chabanne, Th. de Bordeaux, 1892.
(2) Dejerine et Mirallié, *Arch. de phys.*, 1895, p. 785.

pathiques provenant de la lésion cervicale de la moelle épinière.

Troubles de la vision. — 1° *Troubles de la musculature des globes oculaires.* — Ce sont : 1° le nystagmus ou des secousses nystagmiformes ; 2° la paralysie des muscles oculaires.

Le nystagmus n'est pas très fréquent (20 fois sur 200 cas : Schlesinger), même au début de la maladie ; il est bilatéral et ne s'accompagne pas de troubles subjectifs ; les secousses nystagmiformes n'ap-



Fig. 76. — Hémiatrophie gauche de la face dans un cas de syringomyélie unilatérale gauche. — Ici les phénomènes oculaires de la syringomyélie — enophthalmie, diminution de l'ouverture palpébrale — sont très accusés du côté de l'hémiatrophie (1899). Observation publiée par Dejerine et Mirallié (*Arch. de Phys.*, 1895, p. 785). Diagnostic confirmé depuis par l'autopsie.

paraissant qu'à la limite extrême du regard sont encore beaucoup plus fréquentes que le nystagmus proprement dit.

Son existence a été expliquée soit par le développement d'une épendymite chronique, remontant jusqu'au niveau de l'aqueduc de Sylvius, soit par l'extension des lésions dans le corps restiforme ; d'autres auteurs en font une complication, un symptôme indépendant de la syringomyélie.

Les paralysies oculaires ont été plusieurs fois signalées (Rosenblath, Standhardtner, Gowers, Tornow, Starr, Müller, Cohen ; 24 fois sur 200 cas : Schlesinger). La paralysie la plus fréquente est celle de la sixième paire ; les paralysies dissociées et surtout les paralysies associées sont beaucoup plus rares ; au début, les paralysies oculaires sont passagères et donnent lieu à de la diplopie transitoire, plus tard

elles persistent et même s'accentuent. Les réactions pupillaires sont habituellement conservées ; lorsqu'elles font défaut, il faut songer à l'association du tabes et de la syringomyélie; mais, ainsi que nous l'avons indiqué plus haut, le signe d'Argyll-Robertson unilatéral à été noté dans la syringomyélie. L'inégalité pupillaire reconnaît une toute autre cause et relève d'une paralysie du sympathique.

2° *Troubles sensoriels de la vision.* — L'étranglement pupillaire est la conséquence des tumeurs volumineuses avec hydropisie ventri-



Fig. 77. — Photographie de la même malade quinze ans auparavant, en 1884, lorsqu'elle était dans le service de Vulpian à l'Hôtel-Dieu. L'hémiatrophie faciale et les phénomènes oculaires sont beaucoup moins marqués.

culaire ; mais cependant ce n'est pas toujours le cas, et l'atrophie optique peut survenir spontanément: elle est toutefois beaucoup moins fréquente dans la syringomyélie que dans les autres maladies de la moelle.

Le rétrécissement du champ visuel a été constaté chez plusieurs malades (Dejerine et Tuilant, Morvan, Rouffinet) ; il est plus accentué pour le vert. Charcot et ses élèves le regardent comme dû à une hystérie surajoutée. C'est là une opinion qui ne peut s'appliquer qu'à certains cas. Ce rétrécissement du champ visuel a été observé aussi par Schlesinger.

Il n'est pas absolument démontré que la syringomyélie soit susceptible de provoquer des troubles de l'olfaction, bien qu'ils figurent dans quelques rares observations (cas de Nissen, de Brünzlow, de Schle-

singer) ce dernier auteur en fait avec raison une manifestation de l'hystérie.

Réflexes. — Les réflexes cutanés seraient exagérés au début, aussi bien le réflexe cutané abdominal que le réflexe crémastérien et le réflexe cutané plantaire ; plus tard, lorsque la sensibilité tactile diminue ou même disparaît complètement dans les régions correspondantes, les réflexes cutanés disparaissent simultanément.

Les réflexes tendineux et périostés sont plus souvent exagérés aux membres inférieurs qu'aux membres supérieurs; aux membres supérieurs, les réflexes tendineux sont abolis lorsque l'atrophie musculaire a envahi les muscles de l'avant-bras et du bras; par contre lorsque l'atrophie n'est pas spécialement localisée dans les groupes musculaires qui déterminent les réflexes ou lorsqu'elle ne les a que partiellement détruits, ceux-ci sont exagérés et, dans ce cas, l'analogie avec la sclérose latérale amyotrophique devient très grande.

Aux membres inférieurs, les réflexes tendineux (patellaires, achilléens) sont ordinairement exagérés et le clonus du pied n'est pas rare. Ils ne font défaut que si la cavité syringomyélique est suffisamment large pour détruire les collatérales réflexes ou si la syringomyélie est associée à un autre processus morbide: le tabes.

L'exagération des réflexes est vraisemblablement due à la compression médiate des faisceaux pyramidaux et partant à la dégénération secondaire de ces mêmes faisceaux.

Quelquefois les réflexes tendineux sont abolis d'un côté et exagérés de l'autre : le phénomène n'a rien de surprenant, puisque la cavité syringomyélique n'est pas toujours symétrique, et que, suivant les régions, elle empiète plus ou moins sur un côté ou sur l'autre.

Troubles sphinctériens. — *Troubles vésicaux.* — Quoique signalés dans quelques observations (Critzmann, Parmentier, Seebohm, Laehr, Wichmann) dès la première période de la maladie, mais d'une façon passagère, les troubles sphinctériens ne se manifestent ordinairement qu'à une phase avancée. Ces troubles, du reste, ne sont pas très fréquents, ce qui tient vraisemblablement à ce fait, que souvent la lésion n'atteint pas la région sacrée de la moelle.

Le développement d'une tumeur volumineuse à l'intérieur de la moelle et son point de départ dans la région lombaire sont les deux principales conditions de leur précocité.

Lorsqu'ils se produisent plus tardivement, l'extension de la cavité aux centres vésico-spinaux en est la principale raison d'être.

Ces troubles consistent soit en une parésie de la vessie, par suite de laquelle le malade doit faire de grands efforts pour expulser les premières gouttes d'urine, soit en une paralysie du sphincter, la tonicité de la vessie étant normale ou exagérée ; soit en une contracture du sphincter associée à une paralysie vésicale: dans le premier et dans

le dernier cas, il y a rétention d'urine ; dans le deuxième, incontinence.

La sensibilité vésicale subit elle-même de profondes modifications : elle est généralement affaiblie, le besoin d'uriner fait défaut, la cystite qui survient parfois à la suite du cathétérisme répété évolue souvent sans douleur. Cependant, lorsque le contenu vésical est épais, trouble et purulent, l'évacuation s'accompagne chez quelques malades de douleurs et de ténesme vésical.

La cystite est elle-même envisagée par quelques auteurs comme un trouble trophique. La perforation de la vessie, consécutive à un ulcère, a été la cause de la mort d'un malade de Charcot. D'après Albarran et Guillain cette cystite serait fréquente chez les syringomyéliques.

La polyurie (Westphal, Krauss, Meyer) et la glycosurie (Schultze, Westphal) sont plutôt des symptômes bulbaires. Ils ont été peu souvent rencontrés.

Troubles intestinaux. — Ils sont dus à la paralysie de l'intestin et des muscles de la paroi abdominale, et ils se traduisent par de la constipation ; ou bien ils relèvent de la paralysie du sphincter et l'incontinence des matières fécales en est alors la conséquence. L'incontinence a été signalée comme un symptôme fugace dès le début de la maladie, mais elle est habituellement un symptôme du stade terminal. La constipation est plus fréquente et persiste pendant toute la durée de la maladie, elle ne disparaît que pour faire place à l'incontinence.

Troubles génitaux. — Chez la femme on a noté la suppression des règles ; chez l'homme, la diminution de l'appétit sexuel, l'impuissance (Simm), les pollutions nocturnes douloureuses, du priapisme. L'impuissance n'est parfois que temporaire.

La sensibilité douloureuse du testicule est souvent diminuée ou abolie, malgré l'intégrité de la sensibilité du scrotum à la douleur (Schlesinger).

ÉVOLUTION. — Les premières manifestations de la maladie peuvent être soit les troubles de la sensibilité, dysesthésies, sensations de chaud ou de froid, de cuisson ou de glace, soit la thermo-anesthésie — le malade se brûle sans le sentir — soit l'atrophie musculaire, soit même la scoliose ; ces symptômes se développent très lentement, en plusieurs mois, voire même en plusieurs années ; ce n'est que lorsque l'impotence fonctionnelle survient par les progrès de l'atrophie, ou à la suite de brûlures répétées ou de troubles trophiques, que le malade se décide à consulter : — La syringomyélie est alors à sa période d'état, elle peut s'y maintenir pendant de longues années, sans aggravation notable ; car, s'il existe des cas dans lesquels la syringomyélie progresse constamment les symptômes prenant plus d'extension et d'intensité, il en est d'autres dans lesquels le mal semble s'être arrêté dans son évolution, les symptômes restant stationnaires.

Quelques auteurs ont pensé que les différences dans la rapidité de l'évolution et la durée de la maladie sont attribuables à des différences dans la nature du processus histologique. Les tumeurs ou gliomes auraient une évolution plus précipitée, l'atrophie musculaire se propagerait plus rapidement, les troubles de la sensibilité prendraient en peu de temps une plus grande extension, les troubles sphinctériens et bulbaires seraient également plus précoces; la durée de la maladie n'atteindrait pas cinq ou six ans; la mort surviendrait au bout de la première ou de la deuxième année. A la gliose centrale appartiendraient, au contraire, l'évolution clinique lente et prolongée, les arrêts, une durée de plusieurs années. Cette distinction ne doit encore être admise qu'avec les plus grandes réserves, et en tout cas, ne correspond pas aux faits suivis d'autopsie qu'il nous a été donné d'observer.

Non seulement on peut observer des arrêts, — la maladie procède alors par poussées, — mais encore de la rétrocession des symptômes, aussi bien de l'atrophie musculaire, des troubles bulbaires et vésicaux que des troubles de la sensibilité (Goldschmidt, Brunzlow). Il n'est pas rare de constater des modifications notables de la sensibilité en plus ou en moins à quelques mois, voire même à quelques semaines d'intervalle.

Contrairement à l'opinion de de Renz, ces améliorations n'appartiennent pas en propre aux tumeurs intra-médullaires et peuvent être observées, lorsque la moelle est comprimée par une tumeur (Schlesinger). Ce qui est certain, c'est que les rémissions ont été maintes fois observées (Schultze, Simon, Krauss, Oppenheim, Strümpell).

Parfois, c'est le contraire qui a lieu : il se produit des aggravations subites, de véritables attaques apoplectiformes ou ictus, laissant après elles des paralysies qui persistent dans quelques cas, mais qui, le plus souvent, s'atténuent au point de disparaître même complètement. Ces accidents arrivent déjà à la première phase de la maladie, et c'est à une attaque que certains malades font remonter le début de leur affection; cependant, si on les interroge avec soin, il est possible de vérifier qu'elle remonte à une époque antérieure. Il est probable que la cause la plus habituelle des attaques apoplectiformes est une hémorragie (Lancereaux), et cette hypothèse est d'autant plus justifiée que certains gliomes sont des tumeurs riches en vaisseaux dont la paroi est elle-même très altérée. On pourrait encore expliquer ces aggravations, par des variations brusques de pression du liquide contenu dans la cavité ou par des œdèmes passagers.

La guérison n'est considérée comme possible que par Roth; la plupart des auteurs s'accordent pour regarder la syringomyélie comme une maladie incurable. La mort en est le terme fatal. Elle est la conséquence soit des troubles vésicaux qui se compliquent un jour ou l'autre de cystite, puis de pyélo-néphrite, soit de la propa-

gation de la lésion aux noyaux bulbaires (Westphal, Simon, Leyden, Schultze, Eickholt, Stadelmann) ou de la destruction des cellules d'origine des nerfs phréniques; dans ce cas, la mort subite est à redouter. Ailleurs, la mort est la conséquence même des progrès du processus morbide aboutissant à la cachexie et aux escarres.

Mais la mort survient dans la grande majorité des cas au cours d'une maladie intercurrente, la fièvre typhoïde, la pneumonie, la variole, l'érysipèle, la tuberculose. L'organisme, privé en partie de son trophisme nerveux, résiste moins bien aux agents microbiens et à leurs toxines, et succombe sous le coup de leur double intervention.

Dans certains cas des malades peuvent cependant atteindre un âge avancé et nous avons observé un septuagénaire chez lequel la syringomyélie avait commencé aux environs de la vingtième année — le malade se brûlait sans le sentir — et qui, complètement privé de l'usage de ses membres supérieurs, avait, avec un état général parfait, conservé intact l'usage de ses membres supérieurs.

En résumé, si le pronostic est moins grave dans la syringomyélie que dans beaucoup d'autres affections nerveuses, à cause des rémissions, des arrêts et des améliorations possibles, il n'en est pas moins redoutable; les troubles bulbaires et sphinctériens, par les complications qu'ils sont susceptibles d'entraîner, sont particulièrement d'un fâcheux présage.

FORMES ET DIAGNOSTIC. — Dans sa forme classique d'atrophie musculaire type Aran-Duchenne, associée à la dissociation de la sensibilité, à la cypho-scoliose, à l'exagération des réflexes des membres inférieurs, aux troubles trophiques, le diagnostic de la syringomyélie est chose facile. Mais les symptômes ne sont pas toujours au complet et la syringomyélie est assez polymorphe dans son évolution clinique; c'est pourquoi il est indispensable d'en décrire les principaux aspects et de donner, à propos de chacun d'eux, les éléments de diagnostic avec les affections qu'elle simule le mieux. Il est indispensable, d'autre part, de rappeler ici que la dissociation de la sensibilité, l'un des symptômes les plus caractéristiques de la syringomyélie, n'appartient pas exclusivement à cette affection. En dehors de l'hématomyélie on la rencontre également dans la compression de la moelle, dans la myélomalacie par artérite, dans le tabès, dans certaines névrites périphériques, la lèpre, la maladie de Morvan, l'hystérie même, mais dans ces différents cas et sauf dans l'hématomyélie, elle est rarement aussi pure que dans la syringomyélie.

I. **L'atrophie musculaire est le symptôme prédominant.** — a. *Elle peut présenter la même évolution et la même topographie que dans la maladie d'Aran-Duchenne* et c'est ainsi qu'elle se présente dans la grande majorité des cas : elle débute par les muscles des mains, les interosseux, les muscles de l'éminence thénar ou hypo-

thénar pour envahir ensuite les muscles des avant-bras et des bras.

La *maladie d'Aran-Duchenne* ou *poliomyélite chronique* s'en distingue par l'absence de la dissociation syringomyélique : celle-ci peut être très limitée dans la syringomyélie; au début, il faut la chercher avec grand soin, on la retrouve alors occupant une bande longitudinale limitée aux deux derniers doigts, à la face interne de l'avant-bras et du bras. D'autres fois c'est sur la face externe du membre supérieur que cette dissociation exsite. En outre, les réflexes patellaires et achilléens sont faibles ou abolis dans la maladie d'Aran-Duchenne, exagérés dans la syringomyélie.



Fig. 78. — Syringomyélie, type scapulo-huméral à début tardif. — Dissociation de la sensibilité sur les membres supérieurs et le tronc. Abolition des réflexes olécrâniens. Exagération des réflexes patellaires. Ici la topographie de l'atrophie est très nettement radiculaire (V^{e} et VIe p. cervicales) (Bicêtre, 1894).

Les *névrites d'origine toxique* ou *infectieuse* ont une évolution plus rapide, les réflexes sont abolis, la sensibilité est affaiblie dans tous ses modes et diminue progressivement de la périphérie vers la racine des membres, l'atrophie musculaire et la paralysie sont plus généralisées d'emblée.

Lorsque la névrite n'atteint qu'un seul nerf, tel que le cubital ou le médian, le diagnostic est plus délicat, surtout si elle a une allure lente : l'abolition des réflexes, l'absence de dissociation de la sensibilité et la topographie des troubles sensitifs qui sont exactement limités au territoire innervé par le nerf malade lèveront tous les doutes. Dans la syringomyélie en effet, la topographie de l'anesthésie étant radiculaire n'est jamais

absolument limitée à la distribution périphérique d'un tronc nerveux.

b. *L'atrophie musculaire peut avoir la même distribution que dans la myopathie atrophique progressive :* c'est la syringomyélie à type scapulo-huméral (Roth, Schlesinger, Dejerine et Thomas (forme relativement rare (fig. 78 et 79).



Fig. 79. — Atrophie musculaire, type scapulo-huméral dans la syringomyélie. — Même malade que celui de la figure précédente.

Le diagnostic ne souffre de difficulté que lorsque les troubles de la sensibilité font défaut (Dejerine et Thomas), ce qui est d'ailleurs très rare. Cependant, la *myopathie* débute généralement plus tôt, les contractions fibrillaires y font défaut, elle est plus symétrique. Lorsque, dans la syringomyélie, l'atrophie musculaire envahit d'abord les muscles de la racine des membres supérieur, les troubles bulbaires sont souvent plus précoces et l'association de symptômes bulbaires à l'atrophie scapulo-humérale permettra d'éliminer la myopathie primitive.

c. *Les premiers symptômes de la syringomyélie peuvent apparaître dans les membres inférieurs :* c'est la syringomyélie à type dorso-lombaire, forme à peu près aussi rare que la précédente.

La paralysie et l'atrophie frappent surtout les muscles de la racine des membres (les adducteurs, les muscles extenseurs de la jambe sur la cuisse et les muscles péroniers). Les réflexes sont parfois exagérés et il existe alors de la contracture et de la trépidation épileptoïde. Le fonctionnement des sphincters est également altéré.

Le diagnostic avec le *mal de Pott*, avec la *méningo-myélite syphilitique*, avec les *tumeurs de la moelle* ou des *méninges* peut présenter quelques difficultés, d'autant plus que la syringomyélie donne lieu comme ces affections (quoique plus rarement, il est vrai) à des douleurs en ceinture et à des dysesthésies dans les membres inférieurs. D'autre part, la dissociation de la sensibilité a été signalée par plusieurs auteurs au cours de la méningo-myélite syphilitique; mais elle ne s'y présente pas ordinairement avec autant de netteté et de persistance que dans la syringomyélie : il faudra tenir compte surtout de la topographie des troubles sensitifs et de l'atrophie musculaire qui, dans la syringomyélie, présentent le type radiculaire. Il faudra aussi tenir compte du mode de début et de l'évolution.

La gibbosité du mal de Pott ne sera pas confondue avec la cypho-scoliose de la syringomyélie.

II. — L'atrophie musculaire se complique de contracture des quatre membres avec ou sans symptômes bulbaires et peut revêtir le syndrôme clinique de la sclérose latérale amyotrophique : **syringomyélie à forme de sclérose latérale amyotrophique.**

La sclérose latérale amyotrophique est facile à reconnaître : Elle a d'ordinaire une évolution plus rapide, l'atrophie se généralise en peu de temps aux quatre membres en débutant par les extrémités ; enfin il n'existe jamais de troubles de la sensibilité ; lorsque la sclérose latérale amyotrophique se termine par la paralysie glosso-labio-laryngée, ou si elle débute par elle, les muscles innervés par le facial inférieur, par l'hypoglosse, par le spinal, par le trijumeau, sont pris symétriquement : le plus souvent, c'est le contraire qui a lieu dans la syringomyélie.

III. **Le symptôme prédominant est une contracture extrême des quatre membres.** — Les doigts sont plus ou moins repliés dans la paume de la main et ne peuvent être redressés ; parfois même les ongles pénètrent dans les chairs ; souvent l'une ou l'autre main présente l'attitude dite *de prédicateur* (fig. 80). Les avant-bras sont contracturés à angle droit sur les bras, les bras ne peuvent être écartés du tronc. Les orteils ont leurs deux premières phalanges en flexion plantaire exagérée, la phalange unguéale du gros orteil étant en flexion dorsale, les pieds sont en extension forcée sur les jambes, les cuisses sont difficilement écartées. Le malade immobilisé dans le décubitus dorsal est impotent des quatre membres : dans quelques cas, la tête et le cou sont immobilisés sur le tronc.

Le diagnostic doit être fait tout d'abord avec la *sclérose en plaques*.

Dans la *sclérose en plaques*, sans être rares, les troubles de la sensibilité sont de nature et de topographie très variées et généralement peu intenses ; la dissociation syringomyélique fait défaut.

Il nous reste maintenant à discuter le diagnostic entre la syringomyélie avec contracture des quatre membres et la *pachyméningite*

cervicale hypertrophique. Les caractères assignés à cette dernière affection par Charcot et Joffroy en 1873, à savoir : la raideur des quatre membres et de la nuque, la main dite *de prédicateur* (fig. 66, 68, 80), les douleurs du cou et des épaules, ont été rencontrés chez des syringomyéliques sans aucune lésion dure-mérienne d'une part ; et d'autre part, la moelle épinière des malades observés par Gull, Charcot et Joffroy présentait, outre une pachyméningite, les lésions de la syringomyélie.

Aussi faut-il, à notre avis, donner une autre interprétation à ces cas, et considérer ces malades comme ayant été atteints de syringomyélie compliquée de pachyméningite. Mais, et nous insistons sur cette particularité, la présence ou l'absence de la pachyméningite ne



Fig. 80. — Déformation des mains (à droite, main de prédicateur) dans un cas de syringomyélie avec contracture excessive des quatre membres, du tronc et de la nuque. (Bicêtre, 1888).

changent en rien la symptomatologie objective qui est celle de la syringomyélie. La main dite *de prédicateur* est en effet commune dans cette dernière affection, et la contracture des quatre membres, du tronc et de la nuque s'y rencontre en l'absence de toute lésion de la dure-mère.

La symptomatologie de la pachyméningite cervicale doit donc être revisée, car dans les cas où elle existe seule, le tableau clinique, d'après les faits qu'il nous a été donné d'observer, est celui que l'on rencontre dans les cas de compression de la moelle épinière à savoir : pseudo-névralgies, parésie légère des quatre membres avec contracture marquée, exagération des réflexes tendineux, troubles de la sensibilité le plus souvent sans dissociation syringomyélique, absence de main de prédicateur.

Ajoutons enfin que lorsque la syringomyélie se complique de pachyméningite, son évolution est habituellement précipitée, l'atrophie est plus rapidement envahissante, les troubles sphinctériens et les troubles trophiques plus précoces, les anesthésies plus intenses, la durée de la maladie est plus courte et la mort survient au milieu

des troubles bulbaires ou des infections secondaires aux escarres.

IV. **Les troubles trophiques sont plus prononcés que les autres symptômes ou existent seuls pendant une plus ou moins longue durée de l'évolution.** — La syringomyélie présente de grandes analogies avec la *lèpre* et le *panaris analgésique* ou *maladie de Morvan*.

La *lèpre*, en effet, dans sa forme anesthésique, est caractérisée cliniquement par de l'atrophie musculaire, des troubles de la sensibilité et des troubles trophiques.

Cependant les troubles sensitifs diffèrent dans les deux cas. Dans la lèpre, ils relèvent d'une altération névritique, le plus souvent la sensibilité tactile est touchée en même temps que les autres modes de la sensibilité ; la dissociation syringomyélique fait donc généralement défaut, ou elle ne s'observe guère qu'au niveau des macules lépreuses : enfin la distribution des troubles sensitifs est très irrégulière, tantôt limitée au territoire d'un nerf périphérique, tantôt diminuant d'intensité de l'extrémité des membres vers leur racine, tantôt enfin affectant une topographie segmentaire (Dejerine), contrairement à ce qu'on observe dans la syringomyélie où elle est toujours radiculaire. Par contre, l'atrophie musculaire de la lèpre peut se cantonner plus ou moins longtemps dans les muscles de la main et réaliser l'aspect de la main syringomyélique ; de même, lorsque les troubles trophiques sont limités à la dernière phalange des doigts, la main prend l'aspect de la main de Morvan. Mais dans la syringomyélie les troubles trophiques n'atteignent jamais le degré d'intensité des mutilations lépreuses, surtout aux membres inférieurs qui sont le plus souvent épargnés ; l'absence de scoliose, la fréquence de l'atrophie musculaire des membres inférieurs, l'état des réflexes patellaires et achilléens, qui sont normaux, diminués ou abolis, mais jamais exagérés, l'existence de névromes sur le trajet des nerfs, sont en faveur de la lèpre. Un pseudo-état moniliforme des nerfs a été néanmoins signalé dans la syringomyélie ; dans le cas rapporté par Sainton, il était dû à la présence de petits ganglions lymphatiques sur le trajet du nerf cubital ; mais c'est là une coïncidence fort rare.

Lorsque le masque lépreux, la diplégie faciale et la chute des sourcils et des cils existent, l'erreur sera encore moins facilement commise. Il est cependant des cas dans lesquels la distinction des deux affections est pour ainsi dire impossible (Chauffard, Pitres et Sabrazès), et quelquefois ce n'est pas tant dans l'analyse méthodique des accidents nerveux que dans des notions accessoires, une lèpre tuberculeuse antérieure ou les notions étiologiques que les éléments de diagnostic ont été puisés. L'examen du sang peut fournir une indication importante : le sang des lépreux contient en effet des cellules éosinophiles, tandis que ces éléments font défaut dans la syringomyélie (Sicard et Guillain).

L'identification de la lèpre et de la syringomyélie a été soutenue par Zambaco, qui s'est appuyé sur les seules données cliniques; mais il est reconnu que ce sont là deux affections différentes, et les cas dans lesquels les bacilles lépreux ont été retrouvés dans la cavité syringomyélique (Souza Martins, Camara, Pestana et Bettencourt) doivent être considérés comme de pures coïncidences.

Le *panaris analgésique*, ou *maladie de Morvan*, est mieux connu par son évolution clinique que par son origine et sa nature : l'apparition de nombreux panaris indolores sur la dernière phalange des doigts en est le symptôme le plus typique. Il est impossible de différencier ces troubles trophiques de ceux qui se développent au cours de la syringomyélie, si ce n'est qu'ils sont constants dans la maladie de Morvan ; mais il faut se rappeler qu'il est des observations de syringomyélie dans lesquelles les panaris analgésiques et les troubles trophiques furent les seuls symptômes du début, se localisant d'abord sur une main comme dans la maladie de Morvan, et s'étendant ensuite à l'autre ; l'atrophie musculaire était à peine appréciable ou même nulle (fig. 73 et 74) : dans de pareils cas, l'examen soigneux de la sensibilité sera d'un réel secours ; en effet, dans la maladie de Morvan la sensibilité tactile est prise en même temps que les sensibilités thermique et douloureuse, et les troubles sensitifs y sont distribués comme dans les névrites périphériques, c'est-à-dire s'atténuant depuis l'extrémité des membres jusqu'à la racine.

L'identification de la maladie de Morvan et de la syringomyélie a été faite par quelques auteurs (Joffroy et Achard) : — la maladie de Morvan serait une syringomyélie dont la symptomatologie spéciale est due à la destruction des centres médullaires en rapport avec la nutrition des téguments, des os et des extrémités du membre supérieur; — elle a été repoussée par Charcot, Morvan et par l'un de nous (Dejerine). Le nombre de panaris analgésiques observés par Morvan dans la région où il pratiquait est en effet beaucoup trop considérable pour relever de la syringomyélie. Au contraire l'hypothèse d'une névrite de cause toxique ou infectieuse — peut-être même s'agit-il tout simplement de lèpre — cadre beaucoup mieux avec ce fait, que la maladie de Morvan est cantonnée dans certaines régions.

En d'autres termes, pour nous, il n'y a pas une syringomyélie type Morvan, mais bien une syringomyélie avec panaris d'une part et, d'autre part, constituant une affection qui n'a rien à voir avec la syringomyélie, il existe un panaris analgésique ou maladie de Morvan.

Lorsque la syringomyélie débute par les troubles trophiques, leur origine réelle peut être méconnue ; le pemphigus, le syndrome de Raynaud, les ostéoarthropathies ne sont pas rapportés à leur véritable cause ; mais l'examen de la sensibilité et l'évolution des troubles trophiques eux-mêmes lèveront rapidement les doutes.

V. **Syringomyélie unilatérale**. — Les cavités exactement limitées

à une moitié de la moelle sur toute sa hauteur sont exceptionnelles : on observe plus souvent des syringomyélies à prédominance unilatérale que des syringomyélies unilatérales proprement dites, comme dans le cas rapporté par Dejerine et Sottas (fig. 82). Dans ce dernier cas, les troubles de la sensibilité et l'atrophie musculaire prédominaient de beaucoup dans le membre supérieur du côté de la lésion; sur tout le reste du corps, la sensibilité thermique était diminuée, la sensibilité douloureuse était intacte; c'est au niveau de la région cervicale que la cavité atteignait son plus grand diamètre; à ce niveau, elle comprimait légèrement la base de la corne antérieure de l'autre côté.

VI. **Associations morbides.** — Les associations les plus fréquentes sont celles de l'hystérie et du tabes (Charcot, Asmus).

Le diagnostic de l'hystérie est, dans ce cas, trop facile à faire pour qu'il soit utile d'y insister.

Dans quelques cas de syringomyélie, on retrouve des symptômes qui lui sont communs avec le tabes, en particulier un peu d'incertitude ou d'incoordination des membres supérieurs; l'analogie est encore plus grande lorsqu'il existe des troubles génito-urinaires et bulbaires: outre que dans le tabes la dissociation de la sensibilité est rare, les douleurs fulgurantes, le signe de Romberg et surtout le signe d'Argyll-Robertson et le signe de Westphal permettent d'éviter la confusion. Lorsque le tabes s'associe à la syringomyélie (Eisenlohr, Nonne (1), Schlesinger), le signe de Westphal peut faire défaut, et c'est surtout sur le signe d'Argyll-Robertson, sur le signe de Romberg, sur l'altération très grande de tous les modes de la sensibilité qu'on s'appuiera pour dépister la coexistence des deux affections. Les symptômes tabétiques sont plus marqués aux membres inférieurs, les symptômes syringomyéliques aux membres supérieurs.

D'autres associations morbides ont été plus rarement signalées et ont moins d'importance : ce sont la maladie de Basedow (Joffroy et Achard), la paralysie générale (Fürstner et Zacher), les myélites, enfin l'épilepsie, la chorée; ce sont là des observations isolées et des coïncidences dont on ne saurait tirer aucun parti pour dégager une notion étiologique quelconque.

Le siège et l'étendue des lésions dans la syringomyélie sont assez difficiles à préciser, mais il est possible de se rapprocher exactement de la réalité, en relevant avec le plus grand soin la topographie des troubles sensitifs et de l'atrophie musculaire.

En comparant soigneusement cette topographie avec la distribution sensitive et motrice des racines médullaires à l'état normal, on arrivera à reconnaître la région dans laquelle existe non pas

(1) Nonne, *Arch. für Psych. und Nervenkrank.*, Bd. XXIV.

la lésion — qui en général occupe toute la hauteur de la moelle — mais bien la région où cette lésion a pris le plus d'extension.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE. — La présence d'une ou de plusieurs cavités dans la moelle est considérée généralement comme la lésion caractéristique de la syringomyélie : cependant un grand nombre d'auteurs ne font pas rentrer dans la syringomyélie les cas dans lesquels la cavité n'est autre qu'une dilatation du canal épendymaire, c'est-à-dire l'hydromyélie. Comme l'accord n'est pas encore fait à l'heure actuelle sur les rapports de l'hydromyélie et de la syringomyélie, nous décrirons ces deux formes dans le même chapitre. Quant à l'hématomyélie, qui résulte d'un épanchement sanguin dans la substance grise de la moelle, elle a été décrite ailleurs, parce qu'elle est universellement reconnue comme une affection différente de la syringomyélie.

Examen macroscopique. — L'ouverture du canal rachidien offre parfois quelques difficultés lorsque la déviation du rachis (cypho-scoliose) est très accentuée. Il n'existe pas habituellement de lésions des vertèbres, le canal dure-mérien est sain, à moins que la syringomyélie ne soit compliquée de pachyméningite cervicale hypertrophique, auquel cas il est impossible de séparer les méninges rachidiennes sur une plus ou moins longue étendue de la moelle cervico-dorsale.

Les méninges molles sont quelquefois légèrement épaissies. La moelle cervico-dorsale est déformée et aplatie dans presque toute son étendue ; c'est là d'ailleurs que prédominent les lésions ; le sillon médian postérieur plus profond lui donne un aspect cannelé ; on a comparé la moelle ainsi déformée à un canon de fusil double. La surface de la moelle a conservé sa coloration blanchâtre : suivant les cas, il existe des taches grisâtres au niveau des cordons postérieurs et des cordons latéraux, indices de la dégénérescence secondaire. Dans les régions dorsale inférieure et lombaire, la moelle, le plus souvent, reprend sa forme arrondie ; elle présente une grande résistance au palper et donne parfois la sensation d'une tige introduite dans sa partie centrale, alors que la consistance de la région cervico-dorsale est très diffluente et que par une faible pression l'organe s'aplatit sous le doigt.

Si, sur la moelle extraite du canal rachidien, on pratique à diverses hauteurs des coupes perpendiculaires à l'axe, on constate, à la région cervicale et dorsale, l'existence d'une cavité de forme variable, soit unique, soit multiple, symétrique ou asymétrique, presque toujours centrale (fig. 81 et 88), rarement latérale, uni- ou bilatérale (fig. 83), sectionnant presque complètement la moelle en deux suivant son diamètre transversal ; vers la région dorsale inférieure, la cavité diminue progressivement et d'ordinaire disparaît complètement à la région lombaire ou sacrée. On l'a vue cependant se prolonger jusqu'à

l'extrémité inférieure du cône terminal. En haut, la cavité s'arrête à la région cervicale supérieure ou bien elle s'ouvre dans le quatrième ventricule ; elle s'étend parfois encore plus haut, jusque dans le bulbe. La partie où elle est le plus développée est la région cervico-dorsale.

La cavité est ordinairement unique (fig. 81) mais il peut en exister deux ou même davantage, soit indépendantes (fig. 83), soit communiquant les unes avec les autres.

La forme en est variable ; tantôt arrondie, elle donne alors l'illusion

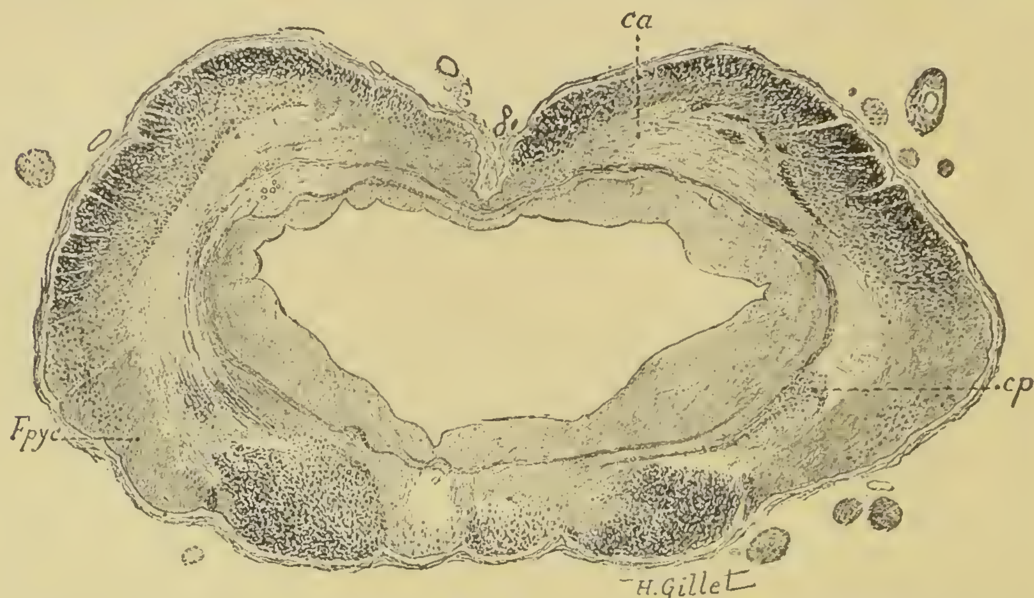


Fig. 81. — Cavité syringomyélique due à un gliome. Coupe transversale de la moelle à la région dorsale supérieure. Coloration par la méthode de Weigert-Pal et le picrocarmin. Grossissement : neuf diamètres. — Le canal épendymaire fait défaut et la cavité syringomyélique paraît s'être développée à ses dépens, elle est tapissée par endroits, de cellules épendymaires. Les cornes antérieures (*ca*) et postérieures (*cp*) sont comprimées et refoulées. Les cordons postérieurs et surtout les faisceaux de Goll sont dégénérés. Les faisceaux pyramidaux croisés (*Fpyc*) et cérébelleux directs sont totalement dégénérés. Les cordons antéro-latéraux sont partiellement dégénérés autour de la corne antérieure : malgré cela celle-ci est délimitée par une fine bordure de fibres saines représentant des fibres d'association à très court trajet. Dans ce cas, le gliome, aux dépens duquel s'était constituée la cavité syringomyélique, cessait d'être excavé au niveau de la région lombaire.

d'un canal épendymaire dilaté (fig. 81) ; tantôt linéaire et transversale, elle prend l'aspect d'une fente qui diviserait la moelle en deux moitiés, antérieure et postérieure (fig. 88) ; ailleurs elle est très irrégulière, se renflant et se rétrécissant successivement, prenant ici la forme d'une fente transversale antéro-postérieure, là celle d'un haricot dont le hile regarde en arrière ou celle d'un sablier horizontal ; elle est quelquefois encore plus irrégulière, distribuant sur son trajet des diverticules latéraux ou antéro-postérieurs.

Ses dimensions transversales sont également très variables, réduites à 1 ou 2 millimètres sur certaines moelles, atteignant 6 à 8 millimètres sur d'autres : la cavité est toujours visible à l'œil nu ; suivant la forme qu'elle affecte, son plus grand diamètre est ou transversal et c'est là le cas ordinaire, ou antéro-postérieur.

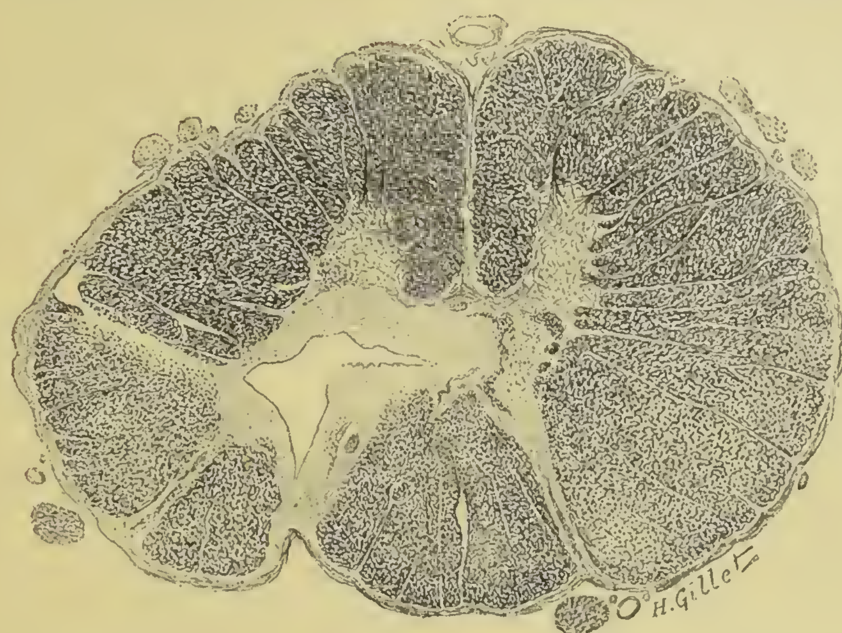


Fig. 82. — Syringomyélie unilatérale. Coupe transversale de la moelle à la région dorsale moyenne. Coloration par la méthode de Weigert-Pal. Grossissement : huit diamètres. — Ici la cavité est rigoureusement limitée au côté gauche et ne dépasse pas la ligne médiane. Elle a détruit en partie la corne postérieure et empiète légèrement sur le cordon latéral. Dans les coupes plus élevées (région cervicale) la cavité empiète un peu sur le côté opposé. (J. Dejerine et J. Sottas, Un cas de syringomyélie unilatérale, etc. *Soc. de biologie*, 23 juillet 1892.) Cette préparation a été dessinée à l'envers, la cavité syringomyélique siège en réalité à droite.



Fig. 83. — Syringomyélie avec intégrité de la sensibilité. Coupe transversale de la moelle dorsale supérieure (première racine dorsale). Coloration par la méthode de Weigert-Pal. Grossissement : huit diamètres. — Cavité bilatérale occupant la corne postérieure de chaque côté. Intégrité de la substance grise centrale et du canal de l'épendyme. Dégénérescence partielle des faisceaux pyramidaux croisés due à une interruption partielle de l'entre-croisement pyramidal par la cavité. Dégénérescence légère des cordons postérieurs. (J. Dejerine et A. Thomas, Un cas de syringomyélie, type scapulo-huméral avec intégrité de la sensibilité, suivi d'autopsie. *Soc. de biologie*, 10 juillet 1897.)

Son siège le plus fréquent est dans la substance grise centrale, en arrière du canal épendymaire, à la place de la commissure grise, qu'elle détruit pour s'agrandir aux dépens des cordons et des cornes postérieures : dans certains cas, elle s'étend si loin en arrière, qu'elle détruit les racines postérieures à leur pénétration dans la moelle. Elle s'agrandit beaucoup moins souvent aux dépens des cordons antéro-latéraux ou des cornes antérieures.

Sa paroi est parfois tapissée d'une membrane d'aspect fibreux, bien

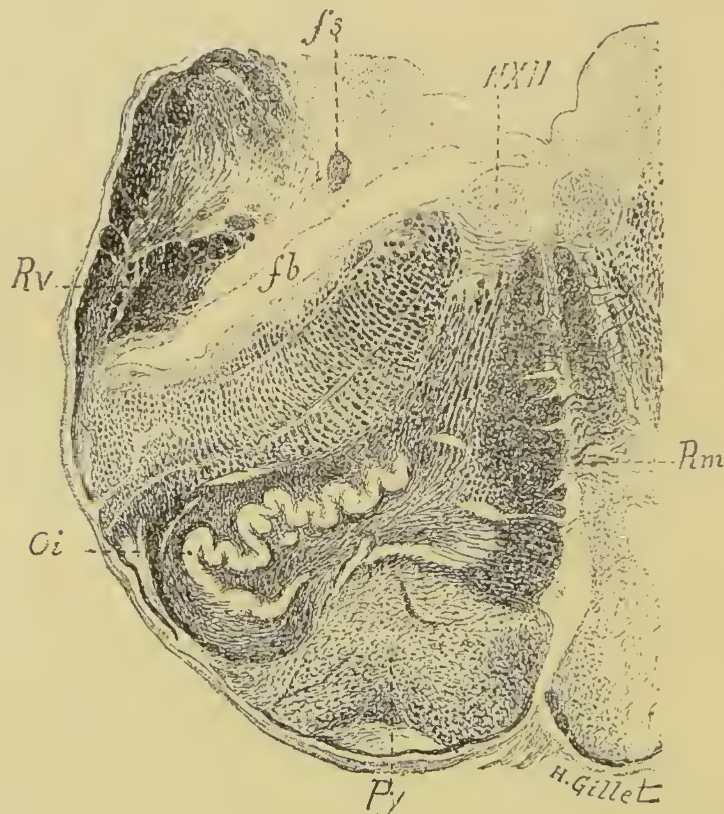


Fig. 84. — Syringomyélie. Coupe du bulbe. Coloration par la méthode de Weigert-Pal. Grossissement : cinq diamètres et demi. — A gauche il existe un prolongement de la cavité médullaire ou fente bulbaire (*fb*) limitée en arrière par le faisceau solitaire (*fs*), la racine descendante du trijumeau (*RV*) ; en avant et en dedans par le noyau de l'hypoglosse (N. XII) et la substance réticulée. Les fibres arciformes internes ayant été coupées dans les coupes situées au-dessous, il existe une dégénérescence croisée du ruban de Reil médian (*Rm*). De même l'entre-croisement pyramidal ayant été en partie détruit par la cavité, il existe une dégénérescence rétrograde des deux faisceaux pyramidaux (*Py*). La disposition de la fente bulbaire représentée sur cette figure explique la névralgie rebelle du trijumeau dont souffrait le malade. (J. Dejerine et A. Thomas, *Soc. de biologie*, 1897.)

limitée, lisse ou hérissée de papilles qui font saillie. Elle contient un liquide clair et transparent, présentant les mêmes caractères que le liquide céphalo-rachidien.

Lorsque la cavité cesse au niveau de la région dorsale inférieure ou plus haut, elle fait souvent place à un *gliome* implanté comme un clou dans la substance grise centrale et de forme nettement arrondie (fig. 85). Le gliome se développe habituellement en hauteur et souvent sur toute l'étendue de la moelle ; il occupe plus souvent la région cer-

vicale, et se prolonge alors vers le bulbe ou la région dorsale ; mais il peut se limiter aussi à la région lombaire. Il est dur, grisâtre, jaunâtre ou brunâtre, et dans quelques cas si peu adhérent aux tissus environnants qu'il est complètement énucléable.

Examen microscopique. — Comme le faisait prévoir l'examen macroscopique, la cavité siège immédiatement en arrière du canal central, au niveau de la commissure grise; elle s'étend plus ou moins vers les cordons postérieurs et les cornes postérieures jusque dans la substance gélatineuse de Rolando; elle se propage moins ordinairement dans la substance grise des cornes antérieures, bien que dans plus d'un cas celle-ci soit réduite à une mince bande tapissant le

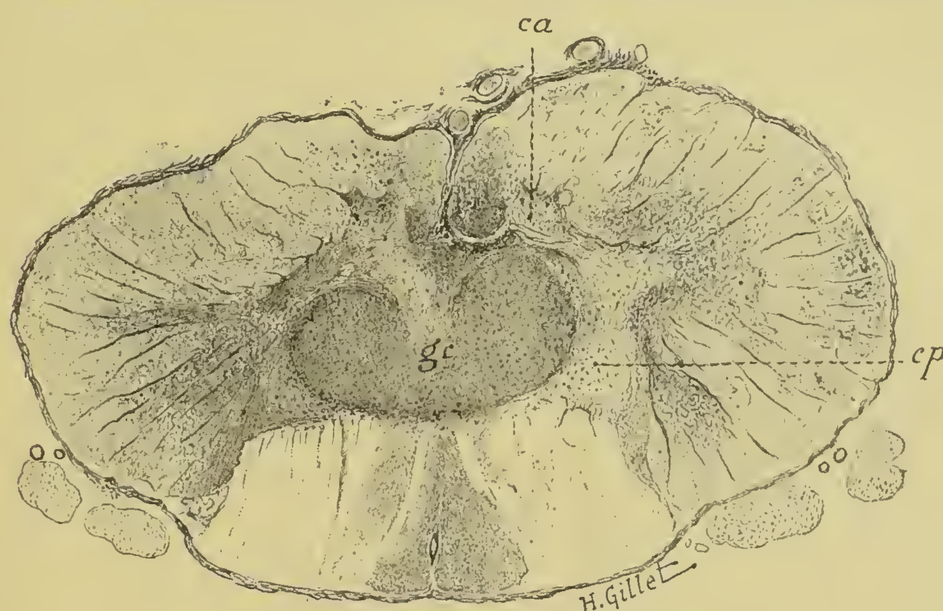


Fig. 85. — Syringomyélie. Coupe transversale de la moelle à la région dorsale. Coloration par le picrocarmin. Grossissement : dix diamètres. — Gliome central (*gc*) ayant comprimé et refoulé la substance grise, et principalement les cornes antérieures (*ca*), la colonne de Clarke et la base des cornes postérieures (*cp*). Disparition de la plupart des cellules des cornes antérieures. Dégénération du faisceau fondamental antérieur, du faisceau antéro-latéral autour de la corne antérieure (plus marquée à droite). Dégénération légère dans la zone du faisceau pyramidal croisé. Dégénération des faisceaux de Goll. Dégénération très légère des faisceaux de Burdach. A la région cervicale, ce gliome était creusé d'une cavité.

bord interne des cordons antéro-latéraux. La commissure antérieure est exceptionnellement atteinte. Les cordons antérieurs sont presque toujours indemnes; les cordons latéraux, principalement au niveau du faisceau pyramidal croisé, sont fréquemment dégénérés. Dans le bulbe, la racine ascendante du trijumeau, le noyau de l'hypoglosse et l'olive sont plus fréquemment envahis que les autres régions soit par des prolongements gliomateux, soit par des fentes; lorsque la cavité empiète sur le trajet des fibres arciformes internes, il s'ensuit une dégénérescence du ruban de Reil médian du côté opposé (fig. 84).

Suivant que la cavité se confond avec le canal central ou qu'elle en est indépendante, elle prend dans le premier cas le nom d'*hydro-*

myélie, dans le second celui de *syringomyélie* : dans l'hydromyélie, la dilatation du canal serait le phénomène primitif ; dans la syringomyélie, la cavité serait secondaire à une altération de la substance grise (Chiari) (1).

Cette distinction n'est pas si simple qu'elle le paraît au premier abord et, bien que l'indépendance absolue de la syringomyélie et du canal épendymaire ait été proclamée par Westphal et Simon, il est d'autres auteurs qui ont observé, sur une étendue plus ou moins grande, une communication entre les deux cavités ; malgré cela, en tenant surtout compte de la majorité des cas, on peut affirmer que la cavité syringomyélique est souvent indépendante du canal central sur la plus grande partie de sa hauteur.

Le canal central subit lui-même des altérations, inconstantes, il est vrai : il est refoulé et déplacé par le gliome ; il est déformé et dédoublé ou dilaté ; ou bien il subit de haut en bas des irrégularités, des alternatives de dilatation et de rétrécissement ; par places il est obstrué par des amas de cellules épithéliales ou il disparaît, étouffé par le tissu névroglique en voie de prolifération.

Les altérations histologiques doivent être étudiées séparément pour le type hydromyélie et le type syringomyélie (Schlesinger).

1° **Type hydromyélie**. — La cavité est ronde et occupe le centre de la moelle.

a. *Au niveau de la dilatation.* — De dedans en dehors on trouve :

1° Une couche épithéliale formée par des cellules épithéliales semblables à celles qui forment normalement la paroi du canal épendymaire. Elles tapissent également les prolongements et les diverticules que le canal central envoie dans les régions voisines ; parmi ces diverticules, il en est un plus fréquent que les autres, qui se dirige en arrière en empiétant sur la commissure grise, sur les cordons et les cornes postérieures, et qui s'insère par une base large sur le canal central qui prend alors une forme triangulaire (fig. 86).

2° Une couche de fibrilles névrogliques pauvre en noyaux ; à la périphérie, les fibrilles sont moins tassées et moins denses et se perdent insensiblement dans les tissus sains ; parmi les vaisseaux, les uns sont dilatés et remplis de sang, d'autres ont leur lumière rétrécie, leur paroi épaissie a souvent un aspect hyalin. Les altérations vasculaires sont peu prononcées et inconstantes.

b. *Au-dessus et au-dessous de la dilatation.* — Il existe au voisinage du canal central un assez grand nombre de cellules semblables aux cellules épendymaires ; elles sont particulièrement abondantes entre le canal central et la commissure grise, surtout immédiatement au-dessous de la cavité. A ce niveau le canal central est souvent déformé et envoie de nombreux diverticules, de sorte que, sur une coupe trans-

(1) Chiari, *Prager Zeitschr. für Heilkunde*, 1883.

versale, il semble exister plusieurs canaux épendymaires. Au voisinage de la dilatation apparaissent d'épais tractus conjonctifs qui prennent l'aspect papillaire. Les vaisseaux ne commandent nullement la prolifération épithéliale ou fibrillaire, mais ils ont subi pour la plupart les mêmes altérations qu'au niveau de l'hydromyélie.

2° **Type syringomyélie.** — a. *Au niveau de la cavité.* — De dedans en dehors on trouve :

1° Une couche formée par des faisceaux se colorant mal au carmin,

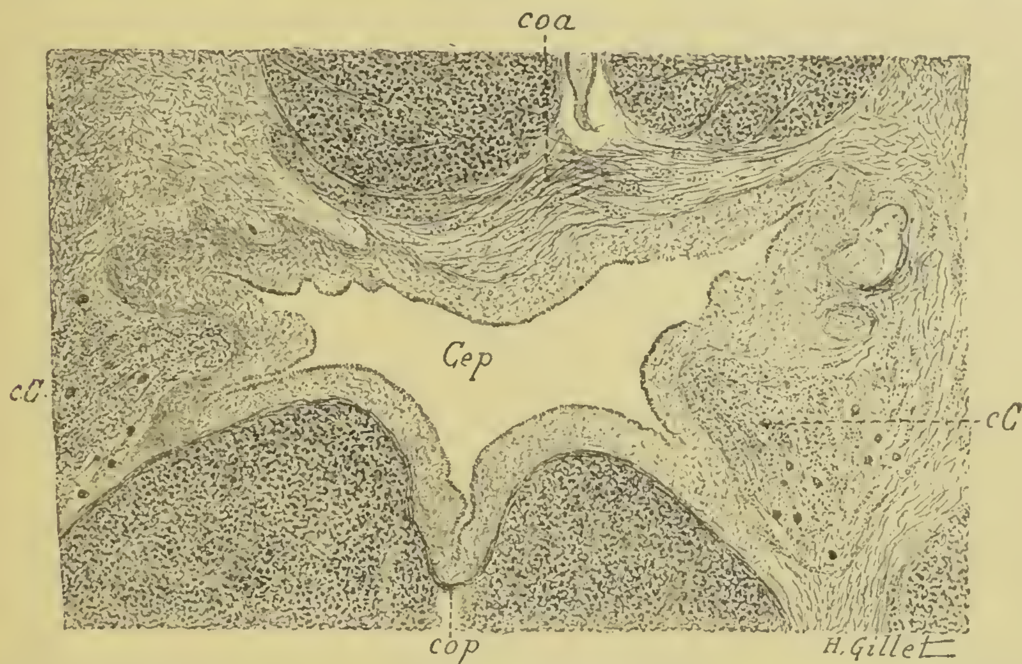


Fig. 86. — Cavité médullaire, type hydromyélique. Coupe transversale de la moelle à la région dorsale inférieure. Coupe colorée par la méthode de Weigert-Pal et par le carmin. Grossissement. Obj. AA, oc. 2, Zeissl. — La cavité n'est autre que le canal épendymaire (*Cep*) dilaté. Elle est limitée en avant par la commissure antérieure (*coa*), en arrière par la commissure postérieure (*cop*), sur les côtés par les colonnes de Clarke (*cC*). Elle est tapissée sur presque toute sa circonférence par des cellules épendymaires. Il existe en outre, en dehors de cette couche cellulaire, une végétation importante de cellules névrogliques de diverses formes.

pauvre en noyaux : elle contient peu de cellules de Deiters, les vaisseaux y sont rares. La couche interne est quelquefois, et sur une étendue assez restreinte, tapissée du côté de la cavité par des cellules épithéliales semblables aux cellules épendymaires, disposées sur une ou plusieurs couches.

2° Une couche épaisse de tissu névroglique fibrillaire, plus abondante en arrière qu'en avant, prenant mieux la coloration : les noyaux sont parfois plus nombreux et disposés en amas à la périphérie de cette couche, tandis que dans la partie centrale ils sont rares et disséminés.

Aux dépens de la première couche se forment souvent des saillies de forme papillaire (fig. 87) dont le sommet est dirigé vers le centre ; les espaces laissés libres entre elles et la couche interne sont occupés par du tissu névroglique d'apparence réticulée, dont les mailles sont

occupées en partie par des résidus protoplasmiques (*désintégration granuleuse*); de même, le centre de la papille est occupé par des pinceaux névrogliques qui servent insensiblement de transition entre la néoformation et les tissus sains et qui viennent de la deuxième couche. D'après Hauser (1901), pour qui la membrane papillaire serait de nature conjonctive, les tractus dont elle est formée représentent les vestiges de vaisseaux oblitérés dont les parois se seraient soudées entre elles. Les vaisseaux sont plus ou moins nombreux suivant les cas : quelquefois il existe une congestion intense autour de la cavité ou de la prolifération névroglique. La gaine adventice est extrêmement dilatée. Parmi les vaisseaux, plusieurs ont subi la dégénération hyaline. Il n'est pas rare de constater dans la paroi de la cavité des petits foyers hémorragiques circonscrits ou diffus, récents ou anciens ; dans ce dernier cas il n'existe plus que des amas de pigment sanguin.



Fig. 87. — Syringomyélie. Coupe transversale de la cavité, au niveau de la région dorsale. Coloration par le picrocarmin. Grossissement. Obj. G, oc. 4, Zeissl. — Membrane papillaire formée par des fibrilles névrogliques. Celles qui bordent la cavité sont pâles, peu colorées et décrivent des ondulations. Celles qui occupent la partie centrale des papilles sont plus fortement colorées, plus denses et radiées. La cavité est séparée de la membrane papillaire par une couche de tissu hyalin. En haut et à droite quelques vaisseaux dont la paroi est épaissie et scléreuse.

Les papilles (fig. 87) existent sur une partie ou sur toute la circonférence de la cavité, on les retrouve dans les cornes postérieures et partout où s'insinue la cavité; elles sont parfois accompagnées d'un vaisseau, mais le fait n'est pas constant. Elles peuvent faire défaut, et la paroi cavitaire est alors formée par une sorte de membrane basale ou un simple réticulum.

Autour de la cavité centrale, il existe, d'une façon inconstante, des espaces dans lesquels le tissu médullaire prend un aspect homogène

et hyalin (dégénérescence hyaline) et se creuse de petites lacunes, communiquant les unes avec les autres ou avec la cavité centrale, et dont la paroi est formée par des fibrilles névrogilques enchevêtrées.

La prolifération névroglique qui limite la cavité est parfois extrêmement épaisse, les faisceaux de fibrilles névrogliques y sont irrégulièrement ordonnés; lorsque la prolifération est moins intense, les fibrilles sont plus souvent concentriquement disposées autour de la paroi.

Au sein de la végétation fibrillaire on voit inconstamment, et quelquefois sur un nombre de coupes assez restreint, des boyaux de cellules épendymaires ou de cellules polyédriques, des petites cavités tapissées par des cellules de l'un ou l'autre type en prolifération manifeste.

Il est moins habituel de voir la cavité directement limitée, soit sur toute sa circonférence, soit sur un segment, par les éléments nerveux.

La cavité est comblée en partie ou en totalité par des résidus protoplasmiques, par du tissu amorphe, ou par des bourgeons névrogliques complètement recouverts par des cellules épendymaires.

Il est extrêmement difficile de donner une description qui s'applique à tous les cas et, pour chaque cas, à toutes les régions de la moelle, tellement l'aspect de la cavité et de la paroi est variable. Ce qui est constant, c'est son début dans la substance grise et son expansion au détriment de cette dernière.

Lorsque le canal épendymaire ne communique pas avec la cavité, il est généralement fermé, obstrué par un amas de cellules polyédriques.

La cavité peut faire défaut à certains niveaux, et à sa place on trouve simplement une prolifération névroglique des plus intenses ayant l'aspect d'un gliome.

b. *Au niveau du gliome.* — Le tissu névroglique est hypertrophié en arrière du canal central et détruit le tissu nerveux.

Au centre il existe un grand nombre d'amas nucléaires, d'où partent des travées plus ou moins larges de tissu névroglique qui se perdent dans les tissus de voisinage en les détruisant, et établissant ainsi une transition entre les tissus sains et les tissus malades; mais la limite entre la tumeur et les tissus sains peut être très tranchée (fig. 85), dans ce cas le gliome s'énuclée facilement du tissu médullaire qui l'entoure. La zone marginale est encore occupée par de nombreux vaisseaux néoformés dont les parois sont extrêmement épaissies et dont la couche moyenne a subi la transformation hyaline; d'autres, au contraire, ont une paroi extrêmement mince (Simon) : un certain nombre sont oblitérés ; on rencontre encore des petits foyers hémorragiques récents ou anciens représentés, dans ce dernier cas, par des amas de cristaux d'hématoïdine ou par une pigmentation diffuse.

Par places ce tissu de néoformation prend un aspect homogène et on voit apparaître des lacunes séparées les unes des autres par du tissu névroglique : le centre des lacunes est habituellement occupé

par un vaisseau dont la paroi épaissie présente un aspect onduleux.

Selon les cas, c'est l'élément cellulaire ou fibrillaire qui prédomine; les cellules sont soit des cellules épendymaires, soit des cellules polyédriques, soit des cellules araignées.

Suivant que le gliome est très nettement délimité et n'occupe que la partie centrale de la moelle, ou qu'il tend à envahir toute la moelle, envoyant de différents côtés de nombreux prolongements, Schultze lui donne des noms différents : dans le premier cas il lui réserve celui de *gliome*, dans le second il l'appelle *gliose*; cette distinction a été adoptée par Miura et par Hoffmann qui appelle le gliome : *gliomatose centrale*, et la gliose : *gliose centrale primaire*.

A la limite du gliome et des tissus sains, en haut comme en bas, l'amas névroglique se localise de plus en plus au voisinage du canal central et se résout en un tissu réticulé de moins en moins dense : les lacunes communiquent quelquefois avec le canal central ou avec un de ses diverticules. La cavité se forme dans le gliome à ses dépens par destruction de ses éléments (Simon et Westphal), par ramollissement (Schultze); mais le mécanisme même de cette destruction est encore assez obscur. On a invoqué une circulation insuffisante (Leyden) et la dégénérescence muqueuse, colloïde, graisseuse, de même que, pour expliquer la forme allongée de la cavité et son apparition dans la partie antérieure des cordons postérieurs, Wichmann soutient que la circulation est moins active dans cette région. Cette question sera de nouveau étudiée en même temps que la pathogénie de la syringomyélie.

Les éléments nerveux envahis par le processus morbide ou refoulés par la cavité syringomyélique subissent d'importantes modifications : les cellules des cornes antérieures, les cellules des colonnes de Clarke s'atrophient, elles perdent leurs prolongements, se creusent de vacuoles, se chargent de pigment : quelques-unes disparaissent. Les cylindraxes se gonflent et se dépouillent de leur gaine de myéline, puis disparaissent; les corps granuleux sont peu nombreux; les corpuscules amyloïdes sont plus abondants.

L'atrophie et la disparition des cellules ganglionnaires des cornes antérieures sont la conséquence des troubles mécaniques et circulatoires survenus dans cette région ou de l'invasion de la gliose. La dégénération des divers systèmes de fibres est subordonnée à l'extension plus ou moins grande de la cavité vers les cordons postérieurs et latéraux, les faisceaux antéro-latéraux sont tout autant intéressés que les postérieurs. Les fibres endogènes dégénèrent les premières.

Les racines antérieures sont dégénérées proportionnellement à la disparition des cellules ganglionnaires des cornes antérieures. Les racines postérieures sont généralement saines; toutefois Hoffmann a observé une dégénération rétrograde des racines postérieures,

lorsque la cavité ou la gliomatose s'étend en arrière jusqu'à leur entrée dans la moelle. L'atrophie et la disparition des cellules des cornes antérieures sont la cause immédiate de l'atrophie musculaire et on admet généralement que les troubles trophiques sont sous la dépendance des lésions des cornes postérieures.

Plusieurs auteurs ont observé des *névromes de régénération* dans la moelle syringomyélique (Raymond, Schlesinger, Seybel, Saxer, Heverroch, Bichofswerder), Hauser (1901) les a rencontrés dans trois cas. Ce sont d'ordinaire de petits nodules arrondis, généralement microscopiques, siégeant surtout dans la région cervicale de la moelle

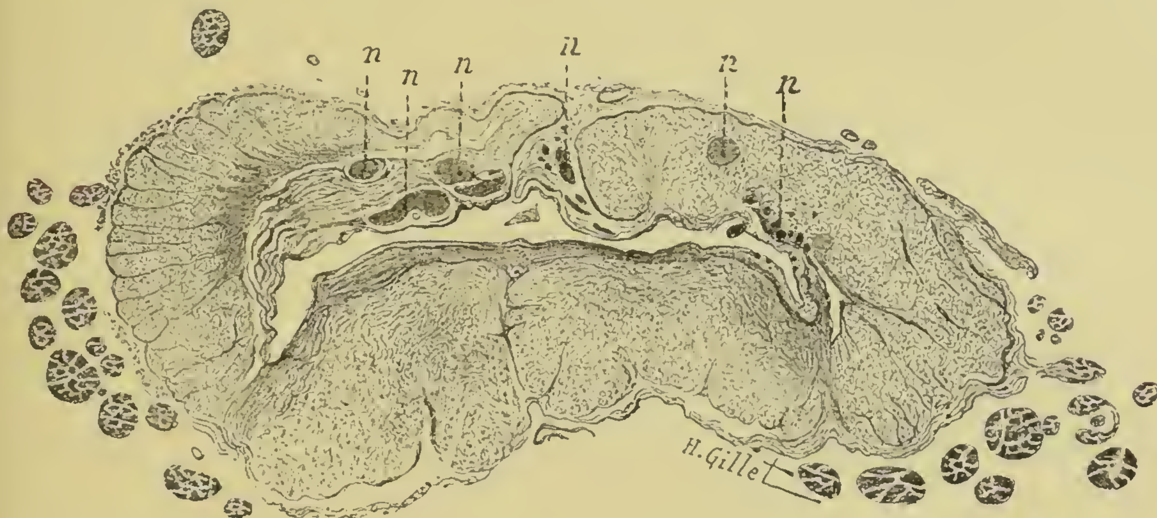


Fig. 88. — Syringomyélie. Coupe transversale de la moelle à la région cervicale. Coloration par le picrocarmin en masse. Grossissement : huit diamètres. — Cette figure est destinée à montrer la répartition des névromes (*nn*...) dans la corne antérieure et dans le cordon antérieur. La cavité syringomyélique coupe transversalement la moelle. Les cornes antérieures sont complètement détruites. Les cellules sont disparues. Les cornes postérieures sont également très endommagées.

et se localisant avec prédilection dans sa moitié antérieure : sillon antérieur, commissure antérieure, faisceau fondamental antérieur (fig. 88). Ils se reconnaissent facilement à leurs limites précises, à leur aspect enchevêtré et pelotonné ; leur centre est parfois occupé par un vaisseau. Ils sont constitués par des fibres nerveuses (cylindraxe entouré d'une fine gaine de myéline se colorant intensivement par la méthode de Weigert-Pal), disposées en petits fascicules orientés en divers sens (fig. 89) : les noyaux sont le plus souvent très nombreux ; dans quelques cas les fibres nerveuses possèdent une gaine de Schwann. A côté des névromes isolés et nodulaires on voit des petits fascicules de fibres régénérées, moins régulièrement groupées ; les uns s'étendent le long de la paroi en bordure de la cavité ; d'autres forment des traînées réunissant deux névromes distincts (Hauser). Il est remarquable de les rencontrer dans les parties les plus désorganisées. Il est vraisemblable que ces formations ne sont pas rares et que l'attention étant attirée sur elles, elles seront plus fréquemment

remarquées. Raymond les attribue à la régénération des fibres nerveuses, Schlesinger à l'irritation locale.

Syringomyélie avec pachyméningite. — Dans quelques cas (Güll, Charcot et Joffroy), les cavités médullaires coïncident avec une inflammation des méninges épaissies et soudées entre elles, quelquefois même solidement fixées au canal vertébral par des adhérences fibreuses. Ce sont là des lésions de pachyméningite, elles sont presque toujours localisées au renflement cervical de la moelle. Philippe et Oberthur les décrivent comme la forme pachyméningitique de la syringomyélie.



Fig. 89. — La même coupe que sur la figure précédente vue à un plus fort grossissement. Obj. AA, oc. 1, Zeissl, et destinée à montrer la disposition des névromes dans la corne antérieure (*ca*) et le sillon antérieur (*sa*). Ces névromes sont formées de fibres nerveuses (cylindraxe entouré d'une fine gaine de myéline) orientées dans diverses directions. On peut les suivre jusqu'à l'extrémité antérieure du sillon antérieur.

La moelle cervicale est très augmentée de volume et présente l'aspect d'un fuseau. A la section, la dure-mère apparait très épaissie et il s'écoule un magma ou un liquide blanchâtre ou crémeux comme si la partie centrale de la moelle s'était ramollie. Sur les coupes, les cavités sont moins bien limitées que dans la forme habituelle, elles sont irrégulières, anfractueuses. Pour quelques auteurs (Brissaud, Rosenblath), les altérations de la moelle seraient la conséquence de l'inflammation, de la compression, de la stase due aux altérations vasculaires (Schultze) ; pour d'autres, il s'agit d'un processus néoplasique (Miura, Hoffmann), d'une gliose (Philippe et Oberthur), reconnaissant peut-être la même cause que la pachyméningite, mais n'étant pas sous sa dépendance. Tandis que dans la forme habituelle la gliose serait proliférative, tardivement dégénérative, dans la forme pachyméningitique, la tendance dégénérative l'emporterait sur l'hyperplasie (Philippe et Oberthur). Il est certain que la pachyméningite peut se développer en

dehors de toute altération cavitaire de la moelle, mais peut-être modifie-t-elle l'évolution d'une syringomyélie préexistante ou simultanée.

Syringomyélie traumatique. — L'existence en a été démontrée par les observations de Baümler, Miura, Oppenheim, Schultze, Schlesinger, Kiewlyez ; elle présenterait quelques caractères particuliers (Wagner et Stolper).

Dans la syringomyélie traumatique, il existe une ancienne fracture ou luxation de la colonne vertébrale avec cyphose, tandis que la scoliose est la déviation propre de la syringomyélie non traumatique. Son siège le plus fréquent est la région dorso-lombaire ; les méninges et plus spécialement la pie-mère sont épaissies, la cavité a son siège dans les cordons postérieurs et exceptionnellement dans les cornes antérieures, tandis que le siège de prédilection de la syringomyélie non traumatique est la commissure postérieure. La cavité est souvent unilatérale, elle est tapissée d'une membrane comme dans la syringomyélie ordinaire, mais elle remonte moins haut dans la région cervicale.

PATHOGÉNIE. — La pathogénie de la syringomyélie est encore très obscure ; l'accord est loin d'être fait sur l'origine et la nature de cette affection : pour les uns, c'est toujours le même processus morbide qui est en cause ; pour d'autres, les cavités de la moelle ne relèvent pas d'une cause unique, elles sont le dernier terme d'une série de lésions de nature très différente. Pour Erb (1), il existe sept causes de syringomyélie : 1° la nécrobiose et le ramollissement de tumeurs avec résorption des éléments dégénérés ; 2° le ramollissement et la disparition de foyers apoplectiques ; 3° le ramollissement central plus ou moins étendu dans les cas de dégénérescence grise avec myélite chronique ; 4° les solutions de continuité expérimentales (Eichhorst et Naunyn) ; 5° la dilatation secondaire consécutive à la myélite périépendymaire de Hallopeau ; 6° la méningite chronique ; 7° l'oblitération du canal central, la cavité résultant d'une modification de pression.

Leyden (2) reconnaît autant de causes, mais elles diffèrent un peu ; ce sont : 1° l'hydromyélie ; 2° les kystes suites d'hémorragies médullaires ; 3° les kystes suites de myélite aiguë ou chronique ; 4° l'apoplexie avec résorption du foyer ; 5° la myélite avec ramollissement ; 6° l'accumulation du sérum dans le canal central ; 7° la fonte d'une tumeur intramédullaire.

Ceux-ci confondent l'hydromyélie et la syringomyélie ; pour ceux-là ce sont deux formations de nature très différente. Parmi les premiers, les avis sont encore partagés : l'hydromyélie étant, suivant les uns, une dilatation congénitale du canal épendymaire, pour d'autres une dilatation par élévation de la pression à l'intérieur de ce canal.

(1) Erb, Krankheiten des Rückenmarks (*Ziemssens Handbücher*, t. XI).
(2) Leyden, Klinik der Rückenmarkskrankheiten, t. II ; — *Arch. de Virchow*, 1876.

due elle-même soit à une compression, soit à une myélite ou même à une tumeur cérébrale.

En réalité, d'après les théories actuellement en cours, il existe quatre modes de production des cavités médullaires :

1° La syringomyélie est due à une anomalie de développement : pour les partisans de cette théorie, la syringomyélie et l'hydromyélie ne font qu'un.

2° La syringomyélie est due à la fonte d'une tumeur intra-médullaire.

3° La syringomyélie est le reliquat d'une inflammation aiguë ou chronique, d'un ramollissement, d'une apoplexie ou d'une hémorragie de la moelle. Pour les partisans de ces deux théories, la syringomyélie et l'hydromyélie sont deux affections de nature différente.

4° La syringomyélie est la conséquence d'une modification de pression dans le canal épendymaire : cette condition mécanique peut être réalisée par un traumatisme, la compression de la moelle, etc.

I. *La syringomyélie est due à une anomalie de développement.* — Les analogies très grandes entre l'hydromyélie de l'enfant et les cavités médullaires de l'adulte, c'est-à-dire, dans les deux cas, leur siège de prédilection dans la moelle dorsale supérieure, le développement de la cavité aux dépens de la partie postérieure de la moelle, le revêtement total ou partiel de la paroi cavitaire par un épithélium semblable à celui du canal épendymaire, ont amené Leyden à admettre que dans certains cas la syringomyélie est une affection congénitale due à un arrêt de développement, consistant en une occlusion incomplète de la gouttière primitive située à la partie postérieure de la moelle. Kahler et Pick (1) se rangent à une opinion semblable : le point de départ de la cavité est le canal lui-même ou un de ses diverticules ; cependant toute cavité pathologique de la moelle n'a pas une expression clinique : pour que les symptômes se manifestent, il faut une autre lésion (Kahler, Harcken), un processus inflammatoire chronique, semblable à celui des scléroses du système nerveux central : ce processus ne serait pas lui-même absolument étranger à la formation des cavités et contribuerait à les élargir (Eickholt).

Schlesinger, qui a étudié dix-sept cas de cavités médullaires, apporte des arguments d'un grand poids à l'appui de cette théorie. Il existe, au point de vue anatomique, des cas très dissemblables dont les uns appartiennent à l'hydromyélie : c'est aux dépens du canal central lui-même qu'est formée la cavité ; les autres à la syringomyélie : la cavité s'est développée indépendamment du canal central. Dans la première, la paroi est tapissée de cellules semblables à celles du canal épendymaire ; dans la seconde, ces cellules n'existent pas ou du moins elles n'existent que sur une très petite étendue de la paroi. Entre ces deux types extrêmes les différences sont certes considé-

(1) Kahler und Pick, *Prager Vierteljahrschrift*, 1879.

rables, mais Schlesinger a observé des cas d'hydromyélie dans lesquels l'épithélium épendymaire fait défaut et des cas de syringomyélie dans lesquels la paroi en est entièrement tapissée ; des cas d'hydromyélie dans lesquels la sclérose névroglique péricavitaire est très dense et les cellules épendymaires en prolifération, des cas de syringomyélie dans lesquels la prolifération névroglique est relativement peu accentuée. Dans tous les cas de gliose primitive qu'il a examinés, Schlesinger a trouvé des segments médullaires au niveau desquels la cavité est tapissée sur une partie de sa circonférence par des cellules épendymaires; il a constaté même deux fois que la cavité néoformée n'est qu'un diverticule du canal central; ailleurs il a observé la coexistence et la confluence de l'hydromyélie et d'une cavité médullaire. De l'ensemble des faits qu'il a étudiés, Schlesinger conclut qu'il existe une série de cavités dont les deux types extrêmes sont, d'une part les cavités dont la paroi est exclusivement formée par du tissu névroglique, d'autre part celles qui sont tapissées d'un épithélium ; entre ces deux types il existe tous les intermédiaires qui sont en réalité les plus fréquents. Les formes pures sont très rares, l'hydromyélie davantage que la syringomyélie.

D'accord avec Hoffmann, Schlesinger pense que, dans la moelle qui deviendra plus tard syringomyélique, il existe des anomalies du canal central : tandis que, pour Hoffmann (1), l'anomalie est constituée par l'occlusion défectueuse du canal central chez l'embryon, et la persistance d'une inclusion d'épithélium fœtal au niveau de la commissure postérieure et du septum médian, elle consiste pour lui en une simple dilatation ou en un diverticule ; c'est là le point de départ de la prolifération névroglique. Celle-ci dépend donc des cellules épendymaires du canal central ; les cavités se forment par fonte du tissu néoformé, mais les altérations vasculaires que l'on rencontre en dehors de la néoformation névroglique ont une grande importance dans le développement ultérieur des espaces cavitaires, elles jouent en quelque sorte un rôle subordonné à la gliose centrale.

Si l'anomalie de développement est indispensable au développement de la syringomyélie, elle n'en est qu'une condition prédisposante, qui donne lieu à une prolifération névroglique et à une formation cavitaire sous une influence dont le moment et la nature sont encore ignorés. La théorie des anomalies congénitales trouve un appui assez sérieux dans la coexistence de la syringomyélie et du spina-bifida dont plusieurs observations ont été publiées (Redlich, Pagenstecher, Leyden, Schultze, Langhans) et quelques-unes avec autopsie (Leyden, Dufour) (2).

En faveur de l'origine congénitale de la syringomyélie, Préobrajenski invoque encore la présence d'irrégularités et d'anomalies de

(1) Hoffmann, *Deutsch Zeitschr. für Nervenheilkunde*, Bd. III.
(2) Dufour, *Bull. de la Soc. anat.*, juillet 1987.

développement de la moelle épinière (diverticules, dilatation du canal central, canal central double, triple, asymétrie de la substance grise, anomalies des cornes ou des colonnes de Clarke, dédoublement de la moelle épinière); l'existence de la syringomyélie chez les nouveau-nés sans causes appréciables (cas de Thomas, de Dufour, Minor, Mouratoff et autres) et son apparition dans le bas âge; l'existence de cas de syringomyélie héréditaire (cas de Ferranini, de Verhoogen, de Vanderwelde, de Nalboudoff, Preobrajenski); la fréquente combinaison de la syringomyélie avec d'autres maladies nerveuses qui ont une origine congénitale; en outre, chez les malades atteints de syringomyélie, on observe nombre de signes de dégénérescence et des arrêts de développement des extrémités.

Preobrajenski remarque, à juste raison, que dans la cavité, la région recouverte d'épithélium est très grande et ne correspond pas au canal central normal; mais, contrairement à la majorité des histologistes, il admet que la cavité est primitive, que la névroglie prolifère concentriquement dans le canal dilaté; elle exfolie peu à peu l'épithélium et finit par combler la cavité : en tout cas, cette prolifération ne serait ni néoplasique, ni inflammatoire.

Cette théorie est passible de quelques objections; si Leyden, Kahler et Pick, Hoffmann et Schlesinger admettent que la syringomyélie reconnaît le plus souvent comme origine une anomalie de développement, soit dilatation, soit diverticule du canal central, ils font cependant intervenir un autre facteur, à savoir une multiplication des cellules épendymaires et une prolifération des éléments névrogliques; or certains faits démontrent que ces deux ordres de phénomènes (anomalies de développement et végétations épendymaires) ne sont pas nécessairement liés l'un à l'autre. En outre une anomalie de développement du canal central ne donne pas lieu inévitablement à une syringomyélie, et d'après Hauser il serait possible que ces prétendues anomalies se développent secondairement sous l'influence irritative du processus syringomyélique.

Cliniquement on ne se rend pas bien compte que, la lésion existant dans son principe dès la naissance, les symptômes n'apparaissent qu'à l'âge adulte. A cette objection on peut répondre, il est vrai, que si les symptômes apparaissent si tardivement, c'est qu'au début la lésion se développe dans des régions qui fonctionnellement ont une importance restreinte, mais lorsque, prenant plus d'extension, elle envahit des centres importants tels que les centres trophiques des muscles ou les voies de la sensibilité, les symptômes apparaissent rapidement.

II. *La syringomyélie est due à la fonte d'une tumeur intramédullaire.* — La dureté extrême du tissu, son indépendance de la substance médullaire dont il est facilement énucléable, la compression qu'il exerce sur les régions voisines, qu'il déplace, aplatit et détruit peu à peu (fig. 81 et 85), sa grande richesse en cellules, l'absence des lésions

que l'on est habitué à observer dans les inflammations de la moelle, telles sont les raisons qui ont été invoquées pour envisager les cavités syringomyéliques comme des *cavités creusées au centre d'un gliome* (fig. 82 et 86) (Grimm, Westphal, Roth, Simon, Schultze, Oppenheim, Baümler, Dejerine) (1) soit par dégénérescence de ses parties centrales, soit par désagrégation due à une circulation insuffisante. On a objecté à cette théorie la grande étendue en hauteur du tissu néoformé, objection qui n'a pas grande valeur, étant donné qu'il s'agit ici d'une anomalie de développement. Le point de départ du gliome dans les cornes ou les cordons postérieurs signalé plusieurs fois (Schultze) serait, pour d'autres, peu favorable à l'idée d'un néoplasme ; il n'est pas démontré pourtant que les cellules du canal épendymaire soient seules susceptibles de donner lieu à une prolifération néoplasique. En tout cas, la présence d'une cavité au centre d'une tumeur n'est pas spéciale au gliome central, et s'observe dans d'autres tumeurs du système nerveux ou d'autres régions de l'organisme.

D'après Philippe et Oberthür (2), la syringomyélie ne saurait être considérée comme un néoplasme ; elle diffère du gliome habituel des centres nerveux par ses éléments surtout fibrillaires et de type normal, sa limitation presque absolue à la substance grise, sa dégénération rapide; on peut cependant leur objecter que, dans quelques syringomyélies, le bourgeonnement cellulaire est considérable et il n'est pas exceptionnel de trouver des boyaux névrogliques s'infiltrant dans la substance grise, plus rarement dans la substance blanche, et dont le nombre, la forme, la disposition, rappellent de tous points les productions néoplasiques. Quant à la dégénérescence rapide, nous ne l'avons pas observée dans le gliome médullaire central. Il est fréquent, en effet, de trouver à l'autopsie un gliome excavé dans les régions cervicale et dorsale supérieure, tandis qu'il est encore à l'état de cylindre plein dans les régions inférieures de la moelle. Nous avons constaté ce fait dans plusieurs cas de syringomyélie dont les symptômes remontaient à quinze et vingt ans. Il ne saurait donc, dans ces cas, être question de dégénérescence rapide.

III. *La syringomyélie est une maladie inflammatoire.* — Hallopeau en fait une myélite chronique dont le substratum anatomique est une sclérose périépendymaire; mais la formation de la cavité n'est pas due à la rétraction des tissus qui entourent le canal épendymaire, elle est la conséquence, d'après Hallopeau (3), d'une métamorphose régressive. De même, pour Joffroy et Achard (4), la cavité syringomyélique se creuse par suite de la désintégration granuleuse d'un

(1) Grimm, *Virchow's Arch.*, Bd. LXXVIII, 1869. — Westphal, *Arch. für Psych.*, 1875. — Roth, *Arch. de phys.*, 1878; *Arch. de neurol.*, 1887-1888. — Baümler, Dejerine, *loc. cit.*

(2) Philippe et Oberthür, *Arch. de méd. expér.*, 1900.

(3) Hallopeau, *Gaz. méd. de Paris*, 1870.

(4) Joffroy et Achard, *Arch. de phys.*, 1887.

foyer apoplectique ou du ramollissement de la moelle, ou bien, au cours d'une myélite chronique, il se produit des petits foyers nécrobiotiques qui en se réunissant forment une cavité. Critzman envisage la syringomyélie cavitaire avec gliomatose centrale comme une inflammation chronique de la névroglie périépendymaire, consécutive à des lésions parenchymateuses de la moelle, le plus souvent des cellules épendymaires ou des cellules des cornes de la moelle. L'épendymite est due dans la plupart des cas à des troubles dans la circulation intra-médullaire. La rareté extrême des formations cavitaires dans les myélites chroniques telles que la myélite syphilitique, la myélomalacie par artérite, la sclérose en plaques, s'accorde mal avec la théorie précédente : la compression excentrique et progressive exercée par le gliome sur les tissus voisins (fig. 81 et 85), l'absence assez fréquente de toute altération vasculaire ne rappellent nullement ni la rétraction des foyers cicatriciels ni les processus inflammatoires des myélites. Aussi pour nous la théorie inflammatoire de la syringomyélie ne saurait-elle être admise.

On ne peut nier cependant que les altérations vasculaires ne puissent concourir à la formation des cavités médullaires, que les tissus mal nourris par des vaisseaux malades et rétrécis ne se désintègrent et que leur résorption ne donne lieu à la formation de petites cavités, mais elles n'ont absolument rien de comparable, au point de vue de leur importance, de leur forme et de leurs caractères, avec les cavités syringomyéliques ; elles sont un accident de la sénilité (Gowers, Schlesinger). Les altérations vasculaires peuvent encore concourir à la formation d'une cavité médullaire, mais par un tout autre mécanisme : celui de la rupture ou de l'hémorragie, et c'est là une pathogénie applicable seulement aux syringomyélies d'origine traumatique.

Exceptionnellement, des cavités d'aspect syringomyélique peuvent se creuser dans un foyer de myélite chronique. Dans un cas de mal de Pott, sans compression osseuse de la moelle, A. Thomas et G. Hauser (1) ont signalé l'existence de semblables cavités au-dessus et au-dessous du foyer de méningo-myélite (fig. 27) ; leur pathogénie serait la suivante : tout d'abord il se ferait une prolifération névroglique au sein du tissu médullaire, l'îlot malade subirait ensuite la désintégration et la transformation hyaline ; dans leur cas ces cavités étaient en effet occupées en grande partie par un tissu amorphe d'aspect hyalin : nulle part elles ne communiquaient avec le canal central et elles n'étaient pas tapissées de cellules épendymaires.

IV. *La syringomyélie relève d'une cause mécanique.* — Schaffer et Preisz (2), qui reconnaissent l'existence isolée de l'hydromyélie et de la syringomyélie et admettent l'association possible de ces deux processus morbides, pensent que l'hydromyélie peut être occasionnée

(1) A. Thomas et Hauser, *Revue neurol.*, 1901, n° 3.
(2) Schaffer et Preisz, *Arch. für Psych.*, Bd. XXIII.

par une stase du liquide épendymaire (conséquence elle-même d'une anomalie du cœur), par une tumeur développée dans la fosse crânienne postérieure, ou bien être due à la persistance d'un grand canal central formé pendant la vie fœtale : les mêmes auteurs admettent, il est vrai, que l'élargissement du canal central peut se produire chez l'adulte par disparition de la substance grise périépendymaire.

Langhans (1) a constaté l'existence de syringomyélie dans la moelle cervicale, dans des cas de tumeur volumineuse de l'encéphale : cet auteur pense que la présence de cette tumeur gêne la circulation sanguine; il en résulte l'apparition d'un œdème et le dépôt d'une substance gélatineuse autour des éléments nerveux, et la formation d'une cavité qui se développe aux dépens d'un diverticule du canal épendymaire. L'augmentation de la pression du liquide cérébro-spinal doit également entrer en cause. La coexistence de la dilatation du canal central et de l'hydrocéphalie a été plusieurs fois observée (Gerlach-Wold, Bullard et Thomas, Homèn).

A l'appui de la théorie mécanique, viennent les observations de dilatation du canal central ou de cavités au-dessus d'une compression soit traumatique, soit pathologique de la moelle (Hoffmann, Kahler et Schultze, Schlesinger, Dejerine), et les expériences de Kronthal (2) et de Dexler : ces derniers auteurs ont démontré, en effet, que la compression lente de la moelle chez le chien détermine, au-dessus du point de compression, une dilatation du canal central.

Lorsqu'il n'est pas douteux que les conditions mécaniques, précédemment citées, ont joué un rôle dans la genèse de la cavité médullaire, celle-ci se présente habituellement sous l'aspect d'une dilatation simple du canal central, mais ce n'est pas une règle absolue, soit que la gliose ait végété autour de la dilatation, soit qu'il existe en dehors d'elle d'autres cavités indépendantes.

V. *La syringomyélie a été encore envisagée comme une lésion secondaire à l'hématomyélie.* — La présence de pigment sanguin dans la paroi ou dans la cavité a été plusieurs fois constatée. Quand elle existe, elle plaide en faveur de l'hypothèse de Minor : d'après lui, les traumatismes de la moelle avec épanchement sanguin peuvent être le point de départ d'une réaction névroglique qui entoure ce dernier à la manière d'un anneau. Dans ces conditions, les cellules du canal central ont également une tendance à proliférer, celui-ci est quelquefois dilaté comme dans l'hydromyélie ou même ouvert. Ce sont là des *syringomyélies hématomyélogènes* (Redlich, Schultze, Pitres et Sabrazès, Spiller, Stadelmann, Minor) (3). Dans un cas de fracture de la colonne vertébrale ayant complètement détruit la moelle épi-

(1) Langhans, *Virchow's Arch.*, Bd. LXIV et LXXXV.
(2) Kronthal, *Neurol. Centralbl.*, 1883.
(3) Minor, *Deutsch. Zeitschr. für Nervenheilkunde*, 1892; *Zeitschr. für klin. Med.*, 1898.

nière au niveau des première, deuxième et troisième paires lombaires, l'un de nous a pu suivre une cavité limitée à une corne postérieure jusqu'au niveau de la septième racine cervicale, et relevant d'une hématomyélie contemporaine de la fracture du rachis et de l'écrasement de la moelle lombaire. Cette observation est encore intéressante par ce fait, que cette lésion exclusivement médullaire avait produit une dissociation syringomyélique à topographie radiculaire (1).

De tout ce qui précède, il résulte que les rapports entre l'hydromyélie et la syringomyélie sont très obscurs : tandis que, pour certains auteurs, elles représentent des formes différentes d'un même processus, pour d'autres, elles constituent des affections différentes ; c'est pourquoi, en raison de cette indécision, elles ont été étudiées dans le même chapitre.

La même incertitude règne quand il s'agit de définir la nature et la cause de la syringomyélie : pour les uns, la cause est unique, congénitale, néoplasique, inflammatoire ou mécanique ; pour d'autres, elle est multiple.

En résumé, les cavités médullaires sont l'aboutissant de processus divers ; on les observe à la suite d'hématomyélies, d'inflammations chroniques, d'altérations vasculaires : dans tous ces cas, les rapports étiologiques de la cavité sont faciles à établir. Elles ne dérivent nullement du canal épendymaire, ou du moins elles n'entrent en relation avec lui que tout à fait accessoirement. Ce ne sont pas à proprement parler des syringomyélies, ce sont de fausses syringomyélies.

Dans une autre catégorie de faits, la cavité communique sur une étendue plus ou moins longue, quelquefois sur un point très limité, avec le canal de l'épendyme ou même elle en paraît absolument indépendante. Il n'est pas rare qu'elle soit en grande partie tapissée, sur quelques coupes, par les cellules épendymaires qui recouvrent alors une circonférence beaucoup plus grande que celle d'un canal épendymaire normal. Dans la prolifération névroglique intense qui entoure la cavité, on rencontre quelquefois des petites cavités moins importantes, tapissées de cellules épendymaires ou des boyaux épithéliaux enclavés dans le tissu fibrillaire (fig. 90) ; dans l'intérieur de la cavité flottent parfois des bourgeons névrogliques, complètement recouverts par des cellules épendymaires ; enfin, quel que soit l'endroit où elles se trouvent, ces cellules peuvent proliférer abondamment et, dans ce cas, la cavité est tapissée de plusieurs assises de cellules. Mais de pareilles dispositions sont inconstantes et, dans un cas donné, elles peuvent n'exister que sur un nombre restreint de coupes ou même faire absolument défaut : il faut avoir égard à la durée de la maladie, et plus elle est courte, plus on a chance de

(1) J. Dejerine, Sur l'existence de troubles de la sensibilité, à topographie radiculaire, dans un cas de lésions circonscrites de la corne postérieure (*Revue neurol.*, 1899).

voir les végétations des cellules épendymaires et les cavités tapissées d'épithélium. En effet, elles sont susceptibles de se transformer ou de disparaître; en outre, une telle multiplication cellulaire n'est pas sans irriter les tissus de voisinage, d'où dans la substance grise une réaction névroglique secondaire, qui se combine avec les végétations épendymaires.

De même qu'à l'état normal, les cellules de l'épendyme peuvent conserver la forme épithéliale ou bien se présenter soit comme des cellules névrogliques ordinaires, soit comme des cellules polyédriques ; dans ce dernier cas, leurs rapports avec le canal de l'épendyme est moins apparent. Enfin les fibrilles névrogliques se forment

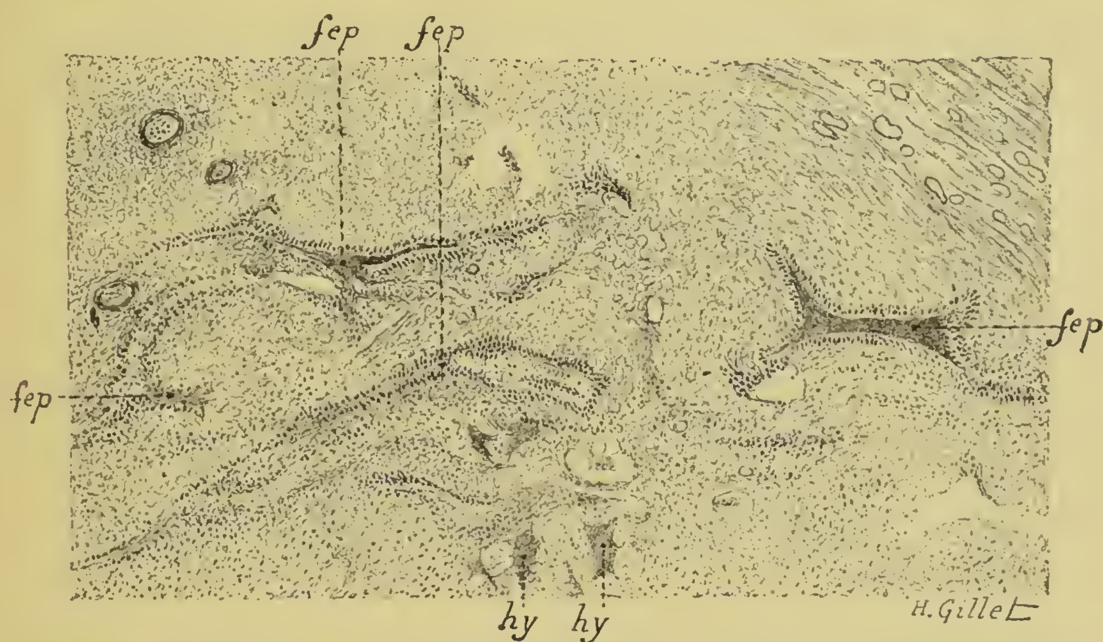


Fig. 90. — Syringomyélie. Coupe transversale de la moelle à la région cervicale (VIIe racine). Substance grise centrale. Coloration par le picrocarmin. Grossissement. Obj. AA, oc. 2, Zeissl. — Au milieu du tissu névroglique on voit de nombreuses fentes tapissées les unes par des cellules épendymaires (*fep*), les autres comblées par du tissu hyalin.

à leurs dépens, et à un moment donné l'élément fibrillaire prédomine tellement qu'il devient impossible de se représenter l'histogenèse des lésions ; l'élément cellulaire et l'élément fibrillaire se combinent à des degrés divers, comme le fibrome et le sarcome.

La formation de la cavité est d'un mécanisme assez complexe. A côté de la cavité principale, il existe assez souvent des lacunes dues à la mauvaise nutrition des éléments nerveux comprimés et refoulés par l'exubérance de la prolifération névroglique ; elles communiquent à un moment donné avec la cavité principale et contribuent à l'agrandir. La cavité est quelquefois comblée par un tissu amorphe d'aspect hyalin, qui indique la dégénération des éléments néoformés et leur fonte. On rencontre aussi des hémorragies, des foyers lacunaires périvasculaires qui élargissent la cavité primitive ; lorsque

celle-ci est limitée de toutes parts par l'épithélium et qu'elle n'est autre que le canal épendymaire dilaté, on peut se demander si la dilatation est primitive ou si elle est secondaire : si le canal a toujours été dilaté ou bien s'il s'est dilaté en même temps que les cellules épendymaires entraient en prolifération sous l'influence d'un excès de tension dans le liquide épendymaire ?

L'état des vaisseaux est assez variable : ceux-ci sont parfois très nombreux, perméables, dilatés, voire même néoformés ; le plus souvent leur gaine adventice est extrêmement dilatée, ou bien la paroi vasculaire a subi dans son ensemble la dégénérescence hyaline ; quelques-uns ont leur lumière rétrécie. Le rôle des altérations vasculaires dans la prolifération névroglique et dans les formations cavitaires est assez obscur, mais, en raison de leur inconstance, il paraît n'être que secondaire.

En somme, dans cette catégorie de faits, le processus morbide a son point de départ dans le canal de l'épendyme ou un diverticule, peut-être même dans une de ces petites végétations épendymaires qu'on voit sur les moelles normales au voisinage du canal de l'épendyme ; c'est, au début, une gliose d'origine épendymaire ; la cavité se forme à ses dépens directement ou indirectement. Peut-être les anomalies du canal de l'épendyme sont-elles une cause prédisposante? peut-être aussi le traumatisme si souvent incriminé est-il la cause occasionnelle? Quoi qu'il en soit, cette gliose se présente souvent avec tous les caractères des végétations néoplasiques, soit circonscrites (gliomes), soit diffuses (gliose). C'est aux cavités développées dans de telles conditions qu'il faut réserver le nom de *cavités syringomyéliques*. Il est impossible de se prononcer d'une façon décisive sur leur nature et leur origine.

Dans une troisième catégorie de faits, le canal de l'épendyme est simplement dilaté, soit par le fait d'un excès de pression dans le liquide épendymaire, comme cela a été signalé dans quelques cas de néoplasme cérébral, d'hydrocéphalie, soit congénitalement, soit pour une toute autre cause qui jusqu'ici nous échappe. La réaction névroglique périépendymaire fait défaut ou est peu prononcée ; il s'agit alors d'hydromyélie. Dans quelques cas cependant, l'hydromyélie se complique de gliose et présente les caractères précédemment assignés aux cavités syringomyéliques, dont elle peut n'être, par conséquent, qu'une forme. L'hydromyélie appartient donc, en tant que disposition anatomique, à des processus pathologiques divers et ne constitue pas une maladie bien définie.

TRAITEMENT. — Après la description de la maladie, il est aisé de comprendre que le traitement de la syringomyélie ne saurait être un traitement curatif, mais simplement un traitement palliatif.

Les toniques sont recommandés (phosphates et glycéro-phos-

phates, l'iodure de fer, le quinquina, la noix vomique, l'arsenic).

L'application de pointes de feu superficielles sur la colonne vertébrale est le seul révulsif auquel il y ait lieu d'avoir recours.

Les troubles trophiques, les panaris en particulier, devront être pansés avec le plus grand soin et traités par l'antisepsie. Les opérations chirurgicales donnent souvent de mauvais résultats chez les syringomyéliques; c'est pourquoi il faudra être sobre, à leur égard, de telles interventions.

TUMEURS DE LA MOELLE.

Les tumeurs de la moelle peuvent prendre naissance soit dans la substance médullaire elle-même, soit dans ses méninges, soit en dehors des méninges. Ces deux dernières variétés n'agissent sur la moelle que secondairement et n'envahissent son parenchyme qu'après l'avoir comprimée : aussi leur histoire se confond-elle avec celle de la compression de la moelle.

Sous le terme de *tumeurs de la moelle* nous étudierons uniquement les tumeurs nées dans le parenchyme médullaire, et encore éliminerons-nous de cette étude la gliose médullaire, qui donne lieu à une forme clinique spéciale : la syringomyélie.

ÉTIOLOGIE. — Les tumeurs de la moelle constituent une affection rare.

Elles peuvent naitre en un point quelconque de la moelle, aussi bien dans la substance grise que dans la substance blanche, aussi bien à la région cervicale qu'à la région lombaire.

En dehors des tumeurs d'origine infectieuse ou parasitaire, l'étiologie des tumeurs médullaires est complètement inconnue. Le traumatisme semble cependant jouer un rôle provocateur dans certains cas.

Les tumeurs de la moelle constituent une affection assez rare. Sur 35000 protocoles d'autopsies pratiquées à l'hospice général de Vienne, Schlesinger (1) ne trouve que 104 observations où la moelle ait été intéressée primitivement ou secondairement à une lésion rachidienne ou méningée; les tumeurs secondaires aux affections osseuses sont plus fréquentes que les tumeurs méningées et médullaires réunies ; celles ci sont d'ailleurs à peu près d'égale fréquence. Sur 400 cas de tumeur vertébrale et intra-vertébrale recueillis dans la littérature, Schlesinger trouve que dans 30 p. 100 des cas, la moelle est seule touchée.

D'après Schlesinger, pendant les dix premières années de la vie, le tubercule représente la forme la plus fréquente de la tumeur médullaire primitive ; de dix à quarante ans, on rencontre surtout le tubercule et le gliome; de quarante à soixante ans, les gommes syphilitiques et le tubercule.

(1) Schlesinger, Beiträge zur Klinik der Rückenmarks und Wirbeltumoren. Iena, 1898.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE. — La nature des tumeurs de la moelle est extrêmement variable.

Nous ne ferons que rappeler le gliome, substratum anatomique de la syringomyélie.

De toutes les tumeurs médullaires, le *tubercule* constitue la variété la plus fréquente. Il apparaît à toutes les périodes de la vie, mais surtout pendant l'adolescence ; chez l'adulte, il est plus rare. Solitaire ou multiple, il coïncide le plus souvent avec la tuberculose d'autres organes. Il peut siéger en un point quelconque de la moelle, mais surtout au niveau des renflements. Son volume varie d'un grain de chènevis à une noisette, une grosse amande. Apporté par le sang, le bacille tuberculeux s'arrête de préférence dans la substance grise ; s'il suit au contraire les tractus méningés intra-médullaires, il se localise d'abord dans la substance blanche. Le tubercule formé s'étend excentriquement dans tous les sens ; la moelle est d'abord comprimée, puis tous ses éléments normaux sont bouleversés et disparaissent, toute topographie devient impossible au milieu de cette masse où il est impossible de rien distinguer.

Le tubercule provient de la pullulation des bacilles de Koch apportés par les vaisseaux et embolisés dans une artériole : son développement est le même que dans un organe quelconque du corps.

Le tubercule forme une masse dure, compacte, faisant corps avec la moelle dont on ne peut l'énucléer ; son centre est jaune, sa périphérie grise, demi-transparente. Le tubercule peut se ramollir à son centre, d'autres fois il subit l'évolution crétacée et crie sous le scalpel.

Autour du tubercule, le tissu médullaire est en voie de prolifération active ; cette myélite secondaire inflammatoire, plus ou moins étendue, peut parfois, par oblitération des vaisseaux nourriciers, aboutir à un véritable ramollissement.

Les *gommes syphilitiques* constituent une des modalités les plus rares des manifestations nerveuses de la syphilis. Sottas, dans sa remarquable thèse si documentée (1), n'en relève que sept observations (Mac Dowel, Wilks, Wagner, Lorenzo Halles, Savard, Osler, Baumgarten), et encore la difficulté du diagnostic anatomique est telle, que certaines d'entre elles ne doivent être admises qu'avec réserve. Hanot et Meunier (2) ajoutent à cette liste une observation de Rosenthal, une de Mourek et une observation personnelle.

Les gommes syphilitiques sont le plus souvent isolées, mais elles peuvent être doubles et bilatérales (Hanot et Meunier) ou même multiples (Baumgarten). De consistance ferme, de couleur blanc jaunâtre, leur volume peut atteindre celui d'une cerise. Macroscopiquement, elles présentent les mêmes caractères que les tubercules (Hanot et Meunier) : forme arrondie et circonscrite, agglomération

(1) S. Sottas, Des paralysies spinales syphilitiques. Thèse de Paris, 1894.
(2) Hanot et Meunier, *Nouv. Iconographie de la Salpêtrière*, 1896.

confluente de petites cellules, cellules géantes, dilatation du réseau vasculaire, dégénérescence des zones centrales. Mais, outre l'absence du bacille de Koch, la gomme syphilitique se reconnaît surtout aux altérations vasculaires spécifiques : endopériartérites oblitérantes généralisées, endopériphlébite des grosses ou des petites veines.

Tumeurs proprement dites. — Lancereaux a observé une tumeur fibreuse développée dans le canal de l'épendyme et occupant une partie de sa hauteur.

Fizio Benvenuti a décrit un myxome de la substance blanche et de la substance grise avec cavité syringomyélique secondaire.

Cladek a publié une observation de sarcome à cellules fusiformes, Bruns un cas de sarcome.

Adamkiewicz a observé un sarcome de la moelle, à marche latente, au point d'émergence du plexus brachial.

Senator, Dinkler ont vu un psammo-sarcome des méninges envahir secondairement la moelle dorsale.

Fränkel a observé, après Werner, Rosenthal, une tumeur fort rare : le névro-épithéliome, constitué par du tissu névroglique contenant un grand nombre de petites cavités tapissées d'épithélium cylindrique, ce qui prouve que la tumeur se développe aux dépens des cellules aberrantes du canal médullaire.

Les tumeurs de la moelle affectent deux sièges de prédilection : les renflements cervical et lombaire (Schlesinger).

Ces néoplasmes se développent en refoulant peu à peu autour d'eux les tissus normaux de la moelle. Ceux-ci peuvent aussi être englobés progressivement par la tumeur. Quel que soit d'ailleurs le mécanisme, les éléments médullaires s'altèrent, deviennent méconnaissables, et il devient impossible de reconnaître les cornes grises d'avec la substance blanche : les cordons blancs et la substance grise ne se différencient plus les uns des autres.

En se développant, ces tumeurs exercent sur les éléments médullaires et sur les racines une compression de dedans en dehors, d'où résultent les dégénérescences secondaires, ascendantes et descendantes.

Au-dessous de la tumeur qui l'oblitère, le canal épendymaire se dilate en cavité régulière, pseudo-syringomyélie ou hydromyélie.

SYMPTOMATOLOGIE. — Il est impossible de présenter, en une vue d'ensemble, la symptomatologie des tumeurs de la moelle. L'aspect clinique varie suivant le siège de la tumeur, suivant la rapidité de son développement, si bien que chaque cas présente un aspect plus ou moins différent.

Parfois la tumeur reste absolument silencieuse ; le fait d'Adamkiewicz en est un bel exemple : dans ce cas le sarcome fut une trouvaille d'autopsie.

Mais habituellement la symptomatologie est plus complexe et les troubles portent sur les diverses fonctions de la moelle.

La maladie peut se développer lentement, progressivement, par des troubles vagues, douloureux ou parétiques, à topographie variable; après une série d'aggravations et d'améliorations, parfois d'une façon brusque, la maladie s'installe définitivement. Dans un cas observé par l'un de nous, l'affection débuta par des phénomènes de sciatique double précédant la paraplégie : à l'autopsie on trouva un tubercule du volume d'une petite noisette, situé dans l'intérieur de la moelle lombaire. D'autres fois, chez un individu en bonne santé, sans cause apparente ou à la suite d'un traumatisme, voire même d'une émotion, l'affection s'installe brusquement, d'un seul coup.

Les troubles moteurs consistent en paralysies localisées à un muscle ou à un groupe musculaire, ou étendues à tout un membre, aux deux membres symétriques, aux quatre membres. Cette paralysie est spasmodique, avec contracture; les réflexes tendineux sont exagérés.

Le malade accuse des sensations de fatigue rapide, de fourmillements, de douleurs sourdes avec paroxysmes, de douleurs lancinantes dans les membres. Souvent les troubles subjectifs de la sensibilité font défaut. L'examen objectif de la sensibilité fait découvrir des zones d'hypo- ou d'anesthésie; parfois on observe la dissociation syringomyélique de la sensibilité. Roux et Paviot (1) ont constaté l'anesthésie complète des sensibilités cutanées avec hyperesthésie des sensibilités profondes (tendineuse, articulaire, osseuse, musculaire).

Les troubles trophiques sont multiples et frappent toutes les parties constituantes des membres atteints. La peau présente des éruptions variées (herpès, urticaire, zona), elle est sèche et squameuse; parfois, au contraire, lisse (glossy-skin) ou œdématiée. Les muscles s'atrophient. Aux points de pression du corps apparaissent des escarres de décubitus : au sacrum, aux fesses, aux coudes, aux talons, aux trochanters.

Les sphincters sont d'ordinaire altérés et on voit apparaître la rétention d'urine avec incontinence par regorgement, et la constipation.

Suivant le groupement de ces symptômes, l'aspect clinique est essentiellement variable. Le plus souvent l'affection revêt l'aspect de la paraplégie spasmodique par myélite transverse ou du tabes spasmodique : c'est de beaucoup la forme la plus fréquente. Mais, suivant la localisation de la lésion, la tumeur médullaire peut simuler toute espèce de maladie de la moelle et évoluer sous la forme de : monoplégie spasmodique, de syndrome de Brown-Séquard, de l'atrophie musculaire progressive, de l'ataxie locomotrice de Duchenne (de Boulogne).

La multiplicité des tumeurs peut prêter à confusion avec la sclérose en plaques.

(1) Roux et Paviot, *Arch. de neurol.*, 1898.

MARCHE ET TERMINAISON. — Seule de toutes les tumeurs médullaires, et sous l'influence du traitement spécifique la gomme syphilitique est susceptible d'amélioration. Toutes les autres tumeurs présentent une évolution fatalement progressive, soit d'une façon régulière, soit après une série de rémissions et d'aggravations; il n'est pas rare cependant de voir la maladie, arrivée à un certain degré de son évolution, s'arrêter définitivement dans sa marche envahissante.

La durée de l'affection peut être fort longue, et le malade peut vivre des années.

La mort est souvent le fait d'une affection intercurrente : pneumonie, tuberculose pulmonaire surtout fréquente dans les hospices, cystite et pyélo-néphrite ascendante favorisées par la rétention urinaire. Parfois l'escarre de décubitus sert de porte d'entrée à l'infection qui emporte le malade, soit lentement par dégénérescence amyloïde des organes, soit rapidement par méningo-myélite ascendante.

DIAGNOSTIC (1). — Ce que nous avons dit de la multiplicité des formes cliniques indique suffisamment la difficulté extrême, parfois insurmontable, du diagnostic.

Quand chez un tuberculeux se produit une paraplégie spasmodique, on songe d'abord à un mal de Pott ou à une compression médullaire. Mais, dans les deux cas, la paraplégie s'annonce par une phase douloureuse (douleurs en ceinture, irradiées dans les membres inférieurs, continues avec paroxysmes très intenses), qui peut manquer dans le tubercule de la moelle. L'individu atteint de mal de Pott présente en outre une sensibilité extrême des vertèbres au chaud et à la pression, et une déviation angulaire du rachis.

Chez un syphilitique, on porte le plus souvent le diagnostic de paraplégie syphilitique par sclérose, et la reconnaissance de la gomme sera une découverte d'autopsie (1).

TRAITEMENT. — Sauf en ce qui concerne les gommes syphilitiques, contre lesquelles le traitement spécifique est tout-puissant, contre les autres tumeurs intramédullaires la thérapeutique médicale est malheureusement sans action. L'intervention chirurgicale ne donne de bons résultats que lorsque la tumeur est extra-médullaire.

MALADIE DE LITTLE.

HISTORIQUE. — Dès longtemps l'attention des cliniciens avait été attirée par des faits de contracture permanente des quatre membres ou seulement des membres inférieurs remontant à la naissance.

Déjà Audry (1741) signale cette rigidité infantile datant « soit

(1) Pour le diagnostic du siège de la tumeur, voy. *Compression de la moelle.*

de l'accouchement, soit de peu de temps après l'accouchement ». Delpech (1828) rapporte un fait analogue. Dans son étude des paralysies de l'enfance, Heine (1) (1840) attribue à cet état spasmodique une origine cérébrale.

Little (2) (1861-1862) isole d'une façon très nette le type morbide qui porte aujourd'hui son nom. Il décrit cette affection sous le nom de *congenital spastic rigidity of limbs*. A cette contracture généralisée, il reconnaît comme causes : la naissance avant terme, un accouchement difficile, et l'arrivée au monde en état d'asphyxie. Dans cette contracture congénitale, Little distingue deux formes : l'une spinale, l'autre cérébro-spinale et admet que l'intelligence est touchée dans beaucoup de cas ; ces deux formes seraient susceptibles de s'améliorer. Bien que Little cite divers auteurs français [Baume (1805), Brachet (1837), Billard (1839)] et anglais (Joerg), qui auraient observé des faits analogues, c'est cependant ses travaux qui mirent en lumière cette rigidité congénitale et attirèrent sur elle l'attention des auteurs.

Strohmeyer la décrit sous le nom de *tétanos permanent des extrémités* chez les enfants ; Busch la différencie de la paralysie ; Adams insiste sur l'influence des conditions étiologiques admises par Little, mais soutient contre lui que les fonctions intellectuelles sont le plus souvent intactes ; enfin Volkmann (1872) nie la possibilité de difformités persistantes sous l'influence de contractures spasmodiques, et la rigidité spasmodique de Little tombe dans un profond oubli.

En 1875, Erb et Charcot décrivent simultanément chez l'adulte une contracture spasmodique des extrémités inférieures, affection étudiée chez nous sous le nom de *tabes dorsal spasmodique*. Mais les mêmes auteurs reconnaissent bientôt, à côté du tabes spasmodique de l'adulte, l'existence de la même affection chez l'enfant. Plusieurs auteurs (S. Gee, d'Heilly, etc.) en rapportent des observations. Mais la nature de la maladie et son anatomie pathologique sont vivement discutées, les auteurs se divisent en deux camps et cette scission dure encore aujourd'hui.

A côté de l'hémiplégie cérébrale infantile, bien individualisée par sa symptomatologie et sa lésion cérébrale, les « dualistes » décrivent la maladie de Little avec les caractères étiologiques et cliniques reconnus par Little lui-même, et en font une maladie spinale. Seeligmüller distingue les cas d'origine spinale dus à la naissance avant terme, et ceux d'origine cérébrale ayant pour cause les accouchements laborieux avec asphyxie. Förster (1880), Rupprecht (1881) admettent cette distinction ; et Rupprecht est le premier à donner aux formes spinales le nom de *maladie de Little*. Naef accepte (1885)

(1) Heine, Ueber Lähmungszustände der unt. Extremitäten, 1840.

(2) Little, Deformities of the human forme, 1853 ; *Transact. of the obstetric. Soc. of London*, 1861-1862.

les conclusions de ces auteurs. Pierre Marie (1) soutient l'existence de la maladie de Little — tabes spasmodique de l'enfant — et s'efforce de la différencier de l'hémiplégie cérébrale infantile et des autres affections cérébrales spasmodiques de l'enfance, dont elle se distingue par l'intelligence qui tend à se développer normalement et par l'absence de troubles épileptiques; en outre, la maladie a une tendance spontanée à la régression. L'un de nous (1892) (2) défend une manière de voir analogue et invoque en faveur de la maladie de Little, affection primitive spinale, la prédominance des symptômes sur les membres inférieurs, l'absence d'atrophie, l'absence de paralysie, l'origine congénitale ou ses rapports avec un accouchement avant terme. Brissaud (3) définit la maladie de Little : une « paraplégie spasmodique et congénitale des membres, plus prononcée aux membres inférieurs, appartenant en propre aux enfants nés avant terme, caractérisée par l'état spasmodique plus que par la paralysie, ne se compliquant ni de phénomènes convulsifs, ni de troubles intellectuels, et susceptible, sinon d'une guérison complète, du moins d'une amélioration progressive ». Lemeignen (1897) accepte cette définition, « tout en critiquant la dénomination de *maladie de Little*, car, ainsi comprise, elle ne répond pas tout à fait aux idées émises par Little ». Van Gehuchten (1897) (4) se rallie pleinement à la manière de voir de Brissaud ; il s'efforce de restreindre et de limiter la maladie de Little à un ensemble de faits bien déterminés et, pour préciser, les groupe sous le nom de *rigidité spasmodique spinale des enfants nés avant terme*. Le retard dans le développement du faisceau pyramidal en est le véritable substratum anatomique, de même que la rigidité spastique avec absence de paralysie et de troubles intellectuels, la guérison avec les progrès de l'âge, en sont les caractères cliniques fondamentaux.

Si l'on compare la conception de ces auteurs à la description de Little, nous voyons que le cadre s'est singulièrement rétréci, et que la maladie de Little ne contient plus qu'une petite partie des faits observés par l'accoucheur anglais. Pour tous ces auteurs, la maladie de Little est due à un arrêt de développement ou à l'absence de développement du faisceau pyramidal. Ce faisceau apparaît à la moitié ou à la fin du cinquième mois fœtal, il est un des derniers à recevoir sa myéline (Flechsig). Van Gehuchten a établi, en outre, qu'à sept mois les cylindraxes des cellules rolandiques ne sont descendus que dans la substance blanche des hémisphères cérébraux, la capsule interne, le pédoncule cérébral, et la protubérance annulaire ; ils ont même pénétré dans le bulbe, mais ils manquent sur

(1) P. Marie, Leçons sur les maladies de la moelle, 1892, et Traité de médecine Charcot-Bouchard, 1894.
(2) Dejerine, *Revue mensuelle des mal. de l'enfance*, 1892.
(3) Brissaud, Leçons cliniques sur les maladies du système nerveux, 1894-1895.
(4) Van Gehuchten, *Journ. de neurol.*, 1896 ; *Revue neurol.*, 1897.

toute la hauteur de la moelle. Leur myélinisation commence au neuvième mois de la vie intra-utérine et ne s'achève qu'au cinquième mois de la vie extra-utérine. Par contre, chez les animaux qui courent librement en venant au monde, comme le cobaye, le faisceau pyramidal est développé dès la naissance. Aussi, comme l'a dit Vulpian, si l'enfant présentait un développement de son faisceau pyramidal aussi précoce que celui du cochon d'Inde, il marcherait dès les premiers jours. Donc l'enfant né avant terme a un faisceau pyramidal non myélinisé ou même dont les cylindraxes n'ont pas atteint la moelle. Dans la vie extra-utérine, l'enfant ne rencontre pas des conditions de développement aussi favorables que dans la vie intra-utérine; aussi les fibres du faisceau pyramidal mettent-elles, pour descendre dans la moelle et se myéliniser, beaucoup plus de temps qu'il ne leur en aurait fallu si la vie intra-utérine avait eu sa durée normale. La moelle, ainsi privée plus ou moins longtemps de toute relation avec l'écorce cérébrale, traduit son indépendance par une spasticité exagérée ; mais celle-ci s'atténue au fur et à mesure que les fibres pyramidales rejoignent les différents étages de la moelle : comme elles atteignent le renflement cervical bien avant le renflement lombaire, il en résulte que les membres supérieurs, d'ailleurs moins fréquemment atteints, perdent aussi les premiers cette spasticité.

A l'inverse des auteurs précédents, d'autres cliniciens ont soutenu une opinion toute différente. La maladie de Little n'existe pas en tant qu'entité morbide d'origine spinale; elle n'est qu'un *syndrome clinique*; entre elle et l'hémiplégie spasmodique infantile, il existe une série de types de transition et la maladie de Little est d'origine cérébrale [Ross, Wolten, Osler, Feer, Freud (1897)] (1). Freud assimile la maladie de Little à l'hémiplégie cérébrale infantile. Sous le nom de *diplégie cérébrale infantile*, il constitue un grand groupe morbide comprenant quatre formes secondaires : la diplégie cérébrale infantile, la rigidité spasmodique paraplégique, la contracture généralisée, la chorée congénitale avec athétose double. Toutes les formes de ce groupe relèvent d'une lésion cérébrale et, entre les divers types, on rencontre toutes les formes intermédiaires.

Raymond (1893) (2) défend une doctrine absolument semblable. Comme Freud, il reconnaît quatre groupes d'affections spasmo-paralytiques infantiles : la maladie de Little (formes paraplégique, monoplégique, et généralisée), la paraplégie spasmodique infantile, l'hémiplégie spasmodique infantile, la diplégie cérébrale infantile. Faisant pour la maladie de Little le même travail que pour le tabes

(1) Freud, Anschluss an die Littlische Krankheit, Leipzig, 1893, et Die infantile Cerebrallähmungen, Wien, 1897.

(2) Raymond, Leçons cliniques de l'hôpital Lariboisière, 1893; Leçons cliniques sur les maladies du système nerveux, III.

dorsal spasmodique, Raymond conclut : « Il n'existe pas plus chez l'enfant que chez l'adulte une espèce morbide qui se manifeste sous les dehors d'un ensemble de symptômes, ceux du tabes spasmodique ou de la maladie de Little, en rapport constant et obligatoire avec une dégénérescence primitive ou un arrêt de développement du faisceau pyramidal... Ce qu'on a décrit sous les noms de *maladie de Little*, de *paraplégie spasmodique infantile*, d'*hémiplégie spasmodique infantile*, de *diplégie cérébrale infantile*, ne sont que des types cliniques qui réalisent d'une certaine façon l'association de quelques symptômes parmi lesquels dominent la contracture et la paralysie motrice. » A cette opinion se sont ralliés Haushalter et Hartmann, Ganghofner, Sachs, Benedikt, etc.

Enfin tout récemment Cestan (1) a repris l'étude de cette maladie, et, à l'aide d'un grand nombre de faits personnels suivis d'autopsie, recueillis dans les services de Bourneville et de Raymond, s'efforce de démontrer qu'aucun des caractères donnés par les partisans de la théorie dualiste ne peut servir à caractériser l'entité morbide de la maladie de Little, et à en faire une affection spinale primitive. Dans tous les cas l'autopsie révèle une lésion cérébrale.

Entre ces deux opinions extrêmes, il y a place pour une troisième opinion. Rappelons que déjà Little décrivait une forme spinale et une forme cérébrale. C'est à cette opinion qu'il faut en revenir. Dans beaucoup de cas, en effet, il n'y a pas de distinction à faire entre la maladie de Little et l'hémiplégie cérébrale infantile bilatérale, et il s'agit en réalité d'une seule et même affection, rentrant dans le groupe des diplégies cérébrales de Freud. Cette opinion, soutenue tout récemment par Raymond, paraît très acceptable pour beaucoup de cas publiés sous l'étiquette de *maladie de Little*, de *paraplégie spasmodique infantile*, etc. S'applique-t-elle à tous les cas de contracture des membres d'origine congénitale? L'autopsie que l'un de nous (2) a publiée démontre le contraire, et, la première, a fait connaître un cas de maladie de Little par lésion spinale primitive (fig. 92 à 96) : nous admettons donc que le syndrome de Little relève tantôt de lésions cérébrales, tantôt de lésions spinales primitives ; cette manière de voir a été également adoptée par Oddo (3). Si d'autre part on se place sur le terrain de la clinique et si, en particulier, on tient compte de l'évolution de l'affection, il semble que l'on doit en nosologie faire une place à part aux cas de rigidité spasmodique congénitale qui, survenus dans les cas de naissance avant terme ou à la suite d'un accouchement laborieux, s'améliorent progressivement d'année en année; il s'agit ici d'une forme clinique très spéciale et d'un diagnostic facile.

(1) Cestan, Th. de Paris, 1899.

(2) J. Dejerine, Deux cas de rigidité spasmodique congénitale — maladie de Little — suivis d'autopsie (*Soc. de biologie*, 1897).

(3) Oddo, *Congrès de gyn., d'obst. et de pédiatrie*, Marseille, 1898.

SYMPTOMATOLOGIE. — La maladie de Little est d'origine congénitale. Aussi peut-on dès la naissance s'apercevoir que l'enfant est raide soit des quatre membres, soit seulement des membres inférieurs. Le plus souvent il s'agit d'un simple défaut de souplesse, gênant pour habiller l'enfant ; exceptionnellement les membres sont fixés dans une attitude rigide. La déglutition peut être difficile et la nutrition de l'enfant en être entravée (Brissaud, Mya et Lévi). Souvent aussi, ce n'est que longtemps après la naissance que les parents s'aperçoivent que leur enfant diffère des autres enfants de son âge, lorsqu'il commence à exécuter des mouvements volontaires qui sont effectués avec une extrême lenteur. Il tarde à parler et à marcher jusqu'à l'âge de quatre ou cinq ans, il ne peut avancer sans être soutenu sous les bras ; quand on essaie de le faire marcher, les membres se raidissent, tous les muscles du corps se contracturent et l'enfant est incapable de détacher les pieds du sol. Quand il fait ses premiers pas, l'enfant ne marche qu'en hésitant ; au lieu d'être souple il se raidit involontairement, il s'immobilise ; il traîne la pointe du pied sur le sol qu'il ne quitte jamais, les cuisses sont accolées, en adduction et rotation en dedans, tandis qu'il écarte les pieds ; il se cramponne à tout ce qu'il rencontre. L'abandonne-t-on à lui-même, l'enfant n'a aucune tendance à faire des mouvements spontanés ; il reste inerte, tout mouvement est pour lui un travail, un effort.

A l'examen, l'enfant présente un aspect caractéristique. La physionomie est variable. Tel enfant aura un facies normal, vif et éveillé, tel autre présentera des traits figés, immobilisés par les spasmes ; quand on lui adresse la parole, l'expression de son visage se modifie lentement et contradictoirement (grimaces spasmodiques) ; la minique en est profondément altérée. Certains enfants paraissent peu éveillés, alors même que l'intelligence se développe normalement ; plus rarement, la salivation continuelle, la procidence de la langue, la fixité du regard hébété, lui donneront l'air vieillot, un peu niais. A l'examen, le crâne présente souvent la déformation dite *en carène* ; le front est haut, élargi, bombé : c'est le front olympien. La tête est parfois fléchie sur le tronc et l'enfant a de la difficulté à la tourner.

Quand l'enfant est assis, ses cuisses sont rapprochées, ses genoux collés l'un contre l'autre, ses jambes en demi-flexion sur les cuisses et en adduction ; les pieds en équin, en adduction et avec un certain degré de rotation en dedans, se touchent par leurs pointes, tandis que les talons sont très écartés (fig. 91).

Si l'on saisit l'enfant par les pieds, on le soulève tout d'une pièce, comme s'il était ankylosé de toutes les articulations. En palpant les membres, il est facile de reconnaître la dureté des muscles ; en cherchant à leur imprimer des mouvements, à étendre par exemple la jambe sur la cuisse, on entraîne tout le membre inférieur et souvent le tronc avec lui.

Les membres supérieurs peuvent être ou non indemnes ; en tout cas, la contracture y est toujours moins accentuée qu'aux jambes. Les bras sont en adduction, accolés au tronc, les avant-bras fléchis sur les bras et en supination, la main à moitié fléchie.

Debout et soutenu par les aisselles, le petit malade n'appuie sur le sol que par la pointe des pieds : la plante regarde en dedans ; l'adduction des cuisses et le rapprochement des genoux sont beaucoup plus accentués que lorsqu'il est assis. Il fléchit le corps en avant, les coudes se détachent un peu du tronc. Si on le lâche, il s'immobilise immédiatement, il écarte les bras et menace de tomber : il reste en panne.



Fig. 91. — Déformation des pieds dans la maladie de Little.

Les mouvements volontaires sont très difficiles, lents, pénibles ; ils sont d'ailleurs plus faciles et plus amples aux membres supérieurs qu'aux membres inférieurs. Commande-t-on, en effet, à l'enfant d'exécuter tel ou tel mouvement, la rigidité s'exagère aussitôt et en rend l'exécution très difficile. La parole est souvent incorrecte ; la langue est malhabile ; l'enfant articule avec effort, en faisant force grimaces, parfois accompagnées de strabisme passager et de mouvements de contorsion des bras.

Veut-on faire marcher le malade, il s'avance sur la pointe du pied, sans soulever le membre, en frottant la pointe du pied sur le sol, usant ses souliers par la pointe et un peu par le bord interne, serrant les genoux par contracture des adducteurs, ce que traduit l'usure du pantalon à ce niveau. C'est à la fois une démarche de digitigrade, puisqu'il ne repose sur le sol que par la pointe du pied, et de gallinacé, puisque les différents articles des membres inférieurs étant immobilisés par la contracture, le malade ne peut avancer que par

des inflexions latérales du tronc qui est en même temps incliné en avant : il ne marche pas avec ses membres inférieurs comme un individu normal, mais avec le tronc. L'équinisme peut être tel que l'enfant, au lieu de marcher sur son talon antérieur, n'appuie sur le sol que par la face plantaire de ses orteils. Il marche en se dandinant ; la course s'effectue dans les mêmes conditions, quelquefois même mieux que la marche. Parfois les jambes s'entre-croisent, le pied décrit un arc de cercle qui le fait passer devant l'autre : l'enfant marche en ciseaux ; toujours il cherche partout un point d'appui. La stabilité est très précaire et à chaque pas il menace de tomber. Malgré toute son attention, l'enfant butte, surtout s'il marche sur un terrain inégal ; parfois il est pris de faiblesse subite et s'affaisse brusquement ; d'ailleurs la fatigue vient d'ordinaire assez vite après une courte marche.

Aux membres supérieurs les mouvements sont plus libres ; et dans les cas légers la difficulté se montre surtout dans l'exécution des mouvements délicats : ces malades sont avant tout des maladroits. Dans les cas de contracture intense l'impotence peut être complète.

Les mouvements passifs sont très gênés et limités du fait de la contracture. C'est surtout dans les adducteurs qu'elle prédomine, aussi a-t-on la plus grande peine à écarter les cuisses, à détacher les bras du tronc. Dès qu'on abandonne le membre à lui-même, il reprend sa position première.

Cet éréthisme musculaire peut frapper, bien que plus rarement, les muscles dont l'action est surtout réflexe : Osler, Hatemann ont observé du nystagmus ; le strabisme a été fréquemment rencontré (Feer, Freud, Rosenthal). De la rigidité musculaire relèvent les troubles de la déglutition ; exceptionnellement le malade ne peut absorber que des liquides et dans le décubitus ; ou bien encore il existe un spasme de la langue, des masticateurs et des muscles du pharynx (Haushalter) ; mais très rarement la gêne est aussi accentuée. Parfois il existe une fatigue rapide des muscles ; les premières bouchées passent facilement ; puis la déglutition devient plus difficile et bientôt l'enfant est obligé de faire une pause après laquelle elle redevient possible. D'ordinaire la déglutition est facile, mais elle reste souvent un acte voulu, plus réfléchi que chez l'individu normal.

Tous les réflexes tendineux sont exagérés : réflexe rotulien, du tendon d'Achille, du radial, du triceps ; du fait de l'intensité de la contracture et de la rétraction des muscles de la région postérieure de la jambe, il n'y a pas ordinairement de clonus du pied, ni de trépidation rotulienne. Glorieux a signalé l'existence du phénomène des orteils ou réflexe de Babinski. Parfois dans certaines formes de rigidité spasmodique, on voit, à l'occasion des mouvements volontaires, des mouvements choréo-athétosiques s'ajouter à la contracture et leur intensité est en raison inverse de cette dernière.

Si on analyse l'état de ces malades, on s'aperçoit que la motilité est

gênée surtout du fait de la contracture : ces sujets sont des contracturés et non des paralytiques. Chez eux il n'y a pas trace de paralysie ; la force musculaire est normale : bien appuyés, ils peuvent facilement supporter un fardeau sur les épaules ; ils sont impotents du fait de leur contracture et proportionnellement à l'intensité de cette dernière.

La sensibilité est normale sous tous ses modes et sur tous les points du corps.

Il n'y a que peu ou pas de troubles trophiques. L'enfant est d'une taille sensiblement égale à celle des enfants de son âge ; cependant il y a parfois un peu d'amaigrissement des membres inférieurs. Mais il n'y a pas d'atrophie musculaire, pas d'atrophie osseuse.

Les sphincters sont toujours respectés. Cependant Simon a vu une enfant sans troubles intellectuels, rester gâteuse jusqu'au moment où elle a commencé à parler et à marcher.

L'intelligence est le plus souvent intacte ; cependant quelques malades restent arriérés, en retard sur leur âge.

On a noté des troubles du caractère. Chez ces enfants on peut observer les principaux signes de dégénérescence mentale : colères faciles, violences, taquineries méchantes, jeux faciles (P. Marie) ; mais le fait n'est pas constant.

Toute la symptomatologie se résume donc dans une contracture généralisée, symétrique, prédominant dans les membres inférieurs.

Par elle-même, la maladie de Little n'entraîne pas la mort, et les malades peuvent atteindre un âge avancé.

FORMES CLINIQUES. — A côté de la forme type, complète, à contracture généralisée ou à paraplégie spasmodique manifeste, on peut voir des formes atténuées, légères. Parfois la contracture est très faible, latente pour ainsi dire, ne se traduisant que par de l'inhabileté dans les mouvements. Les parents s'aperçoivent que, quand l'enfant marche, il tombe à chaque instant, sans raison. Parfois elle est passagère et ne se manifeste que dans certains mouvements délicats, avec tension extrême de l'esprit, ou à l'occasion d'une frayeur, d'un mouvement brusque.

Oddo considère comme une forme de maladie de Little fruste, un certain nombre de pieds bots spasmodiques congénitaux, bilatéraux ; la rigidité très limitée se cantonne alors aux muscles du mollet.

Certaines formes se compliquent de l'adjonction de troubles psychiques, de mouvements choréo-athétosiques ou même de paralysies et de convulsions.

On peut diviser au point de vue sémiologique le syndrome de Little en deux grandes variétés, suivant que le sujet qui en est porteur voit ou non s'améliorer progressivement son état à mesure qu'il avance en âge. Dans la première catégorie rentrent les cas dans

lesquels se trouvent les deux facteurs étiologiques suivants : 1° la naissance avant terme ; 2° les traumatismes pendant l'accouchement. Il n'existe pas de paralysie véritable, l'impotence est due à la contrac-



Fig. 92. — Rigidité spasmodique congénitale des quatre membres par lésion médullaire primitive, avec prédominance très marquée de la contracture dans les membres inférieurs — démarche pendulaire — chez un homme de quarante-quatre ans, né à terme (Bicêtre, 1894). (Voy. J. Dejerine, Deux cas de rigidité spasmodique, suivis d'autopsie, in *Bull. de la Soc. de biologie*, 1897, p. 261. Obs. I.) Les lésions trouvées à l'autopsie sont représentées dans les figures 93 à 96.

ture et non à la faiblesse musculaire. Les malades sont, en d'autres termes, des spasmodiques et non des paralytiques. Chez eux on n'observe ni atrophie musculaire, ni arrêt de développement des membres. L'intelligence est intacte, l'épilepsie très rare. Enfin, l'état des sujets va toujours en s'améliorant à partir de la naissance. Les

membres supérieurs guérissent complètement dans un grand nombre de cas : dans la plupart ils s'améliorent et remplissent leur office dans les divers usages de la vie ; la mimique se corrige également, mais il persiste toujours une certaine raideur des membres inférieurs pouvant parfois cependant disparaître totalement avec le développement complet de l'individu. Cette diminution progressive de la contracture avec le temps, implique forcément un processus anatomique particulier, mais encore assez obscur. Dans la deuxième catégorie, rentrent les cas de maladie de Little relevant de lésions matérielles grossières des hémisphères cérébraux. Dans cette forme, dite aussi *cérébro-spinale*, les troubles de l'intelligence sont en général constants, il existe de l'arrêt de développement des membres inférieurs, l'épilepsie est très commune ; l'état du malade ne s'améliore pas avec les années.

ÉTIOLOGIE. — On a souvent invoqué du côté de la mère des causes banales : frayeurs, chagrins; ou incertaines : grossesses répétées, traumatismes.

Les seules causes vraiment efficaces sont celles invoquées par Little. La naissance avant terme ou en état de mort apparente, un accouchement laborieux : telles sont les véritables causes de la maladie. Si la forme congénitale de la rigidité spasmodique est celle que l'on observe le plus souvent, elle peut aussi être acquise et survenir pendant les premières années de la vie. Mais dans ce dernier ordre de faits ce n'est plus à la maladie de Little que l'on a affaire, mais bien à la paraplégie spasmodique de l'enfance, familiale ou non.

La naissance avant terme est la cause ordinaire des cas purs et donne lieu surtout à la paraplégie spasmodique; l'asphyxie à la naissance donnerait de préférence la contracture généralisée (Simon).

Parmi les causes on peut ranger aussi la grossesse gémellaire.

Mais beaucoup d'enfants naissant avant terme, en état d'asphyxie, après un accouchement laborieux ou même dans une grossesse gémellaire, ne présentent pas trace de contracture. Aussi a-t-on cherché la cause première de la maladie dans un affaiblissement primordial du système nerveux. Fournier a voulu faire jouer ce rôle à la syphilis et considère la maladie de Little comme une affection parasyphilitique. Déjà Ankle, Breton, avaient publié des observations où l'hérédo-syphilis était indéniable ; Gardié avait soutenu que la syphilis pouvait entraîner l'agénésie du faisceau pyramidal, et rappelé à l'appui de cette opinion des faits de Onimus, Launois, Artigalas ; mais ces observations, de par la présence des troubles sensitifs et sphinctériens, se rapprochent plutôt de l'hérédo-syphilis médullaire familiale que de la maladie de Little. Lemeignen accorde à la syphilis une part importante dans la production des affections spasmodiques de l'enfance. Gilles de la Tourette et Gasne ont particulièrement insisté sur

le rôle de la syphilis dans la production du syndrome de Little.

Pour Brissaud, au contraire, la syphilis n'agit qu'en provoquant l'accouchement prématuré, et la maladie de Little n'a rien à voir avec la syphilis : tout accouchement prématuré, quelle que soit sa cause, peut entraîner la maladie de Little. En dehors de la dystocie, Mouratow (1) reconnaît comme cause une infection de la mère ou du fœtus. Actuellement il est admis que tout agent toxi-infectieux, agissant pendant la grossesse sur la mère et le fœtus, peut entraîner à sa suite la maladie de Little; c'est de cette manière qu'il faut comprendre le rôle de la syphilis, qui pour nous est certain.

Il faut faire en outre une part à la prédisposition : dans certains cas on a vu l'hérédité nerveuse jouer un rôle manifeste, et dans les ascendants du malade on a relevé les névroses diverses (hystérie, épilepsie, l'aliénation mentale, l'idiotie, la sclérose en plaques). La consanguinité a été aussi invoquée.

Il semble bien cependant que dans certains cas ce syndrome relève d'un développement incomplet ou nul du faisceau pyramidal, mais il faut en chercher la cause dans une lésion siégeant sur le trajet de ce faisceau ou à son origine dans les zones corticales motrices : peut-être la naissance avant terme ou l'accouchement difficile favorisent-ils l'apparition de la lésion. En tout cas, il n'existe pas actuellement de maladie de Little dans laquelle l'existence d'une agénésie primitive des voies pyramidales ait été démontrée.

DIAGNOSTIC. — En général le diagnostic n'offre pas de difficulté. Les *compressions de la moelle cervicale* (mal de Pott) se reconnaissent surtout aux douleurs, à la rigidité de la colonne ou à la gibbosité, aux troubles des sphincters, à l'atrophie musculaire. *Dans la sclérose en plaques*, la paraplégie spasmodique est progressive ; il existe des troubles de la parole, du nystagmus, et un tremblement spécial. *Dans la maladie de Thomsen*, la contracture ne se montre qu'à l'occasion des mouvements volontaires. Enfin, dans certains cas, il faut songer à l'*hystérie*.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE. — Il semble que l'anatomie pathologique devrait donner la solution tant cherchée de la pathogénie de la maladie de Little; il n'en est rien cependant, et rien n'est plus complexe que les lésions trouvées aux autopsies. Des faits publiés il semble résulter que diverses lésions peuvent donner naissance au syndrome de Little.

Dans presque toutes les autopsies publiées, on a démontré l'existence de lésions cérébrales. Mais ces lésions sont variables. Leur origine est discutée : les uns y voient de l'encéphalite; d'autres des hémorragies capillaires. A leur suite, ces lésions primitives laissent

(1) Mouratow, *Congrès de Kiew*, 1896.

une porencéphalie, un foyer d'hémorragie cérébrale ou méningée, la sclérose ou l'atrophie du cerveau. Ces lésions sont bilatérales; elles siègent dans la zone rolandique, le plus souvent dans sa partie supérieure au voisinage du lobule paracentral. Dans ces cas, l'état de la moelle est variable. Le faisceau pyramidal ne se développe pas, ou reste grêle : il y a agénésie totale ou partielle comme dans l'observation rapportée par l'un de nous (1) et dans laquelle une paraplégie spasmodique congénitale était causée par une porencéphalie de la face externe de chaque hémisphère. D'autres fois le faisceau pyramidal est sclérosé et dégénéré ; parfois il est grêle et entouré d'une gangue névroglique exagérée; enfin pour quelques auteurs il peut être absolument normal, ce qui ne nous parait nullement démontré.

Mya et Levi (2) ont publié l'observation d'un enfant né à terme, mais à la suite d'un accouchement difficile, et qui présenta pendant vingt-deux mois une contracture généralisée, du nystagmus, un retard du langage et de l'intelligence : ce n'était donc pas un cas de Little pur tel que le conçoivent les dualistes. A l'autopsie, on trouva un défaut de développement du système moteur dans toutes ses parties constituantes, une aplasie du neurone moteur cortico-spinal, ayant frappé les cellules pyramidales rolandiques et les cylindraxes qui en partent.

Il est donc démontré que le syndrome de Little peut résulter d'une lésion cérébrale ; mais il peut être dû à une lésion spinale primitive.

Un fait observé par l'un de nous concernant un homme de quarante-quatre ans, né à terme, atteint de maladie de Little congénitale (3), le démontre (1897). L'autopsie révéla une lésion primitive de la moelle entre la première et la deuxième racines cervicales ; cette lésion médullaire en foyer s'étendait sur une hauteur d'un demi-centimètre environ. A ce niveau (fig. 94) les cornes postérieures étaient détruites, et remplacées par une plaque de tissu névroglique, plus étendue à gauche qu'à droite, et se terminant en pointe dans la partie postérieure du cordon latéral. Chacune de ces plaques de sclérose avait un aspect lacunaire, spongieux, dû au grand nombre de vaisseaux qu'elles contenaient et surtout à ce fait, que ces vaisseaux atteints d'endo- et de périartérite avec hypertrophie très marquée des fibres musculaires étaient entourés de gaines vasculaires extrêmement dilatées. A ce même niveau, les cordons postérieurs en entier, ainsi que la partie du cordon antéro-latéral qui entoure les cornes antérieures, présentaient les mêmes altérations vasculaires, leur donnant une apparence aréolaire, mais sans sclérose concomitante (fig. 94). Il n'existait pas de dégénération ascendante des cordons postérieurs au-dessus de la lésion, mais on constatait jusqu'au-

(1) J. Dejerine, *loc. cit.* Obs. II.
(2) Mya et Levi, *Rivista di patol. nerv. e mentale*, 1897.
(3) J. Dejerine, *loc. cit.* Obs. I.

Fig. 93 à 96. — Coupes transversales de la moelle dans un cas de rigidité spasmodique congénitale des quatre membres (maladie de Little), due à une lésion médullaire en foyer.

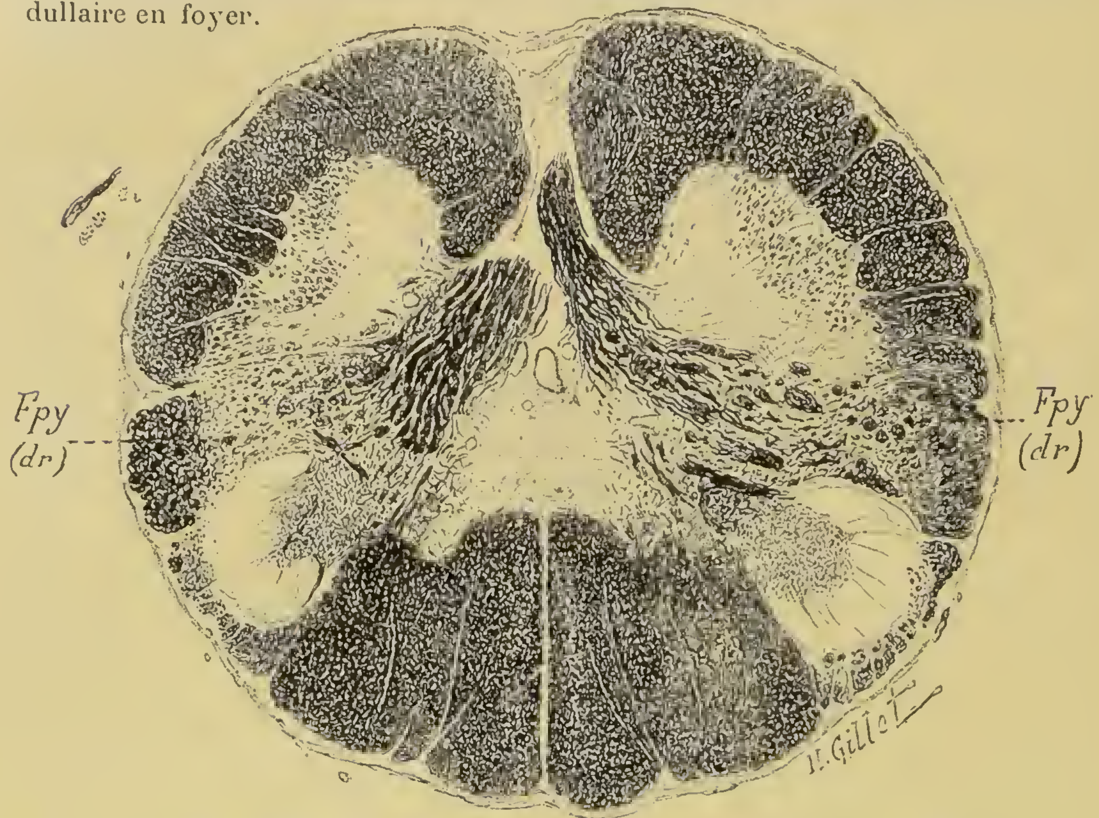


Fig. 93. — Coupe passant au-dessus de la lésion médullaire et intéressant la partie inférieure de l'entre-croisement des faisceaux pyramidaux. — Dégénérescence rétrograde légère des faisceaux pyramidaux croisés *Fpy* (*dr*). Coloration par la méthode de Weigert-Pal. Grossissement : neuf diamètres.



Fig. 94. — Coupe passant par l'extrémité supérieure de la deuxième racine cervicale et intéressant la lésion primitive. — Celle-ci a détruit les cornes postérieures, y compris leur base : elles sont remplacées par une plaque de tissu névroglique, plus étendue à gauche qu'à droite, et se terminant en pointe dans la partie postérieure du cordon latéral. Aspect spongieux des plaques de sclérose, des cordons postérieurs et de la partie des cordons antéro-latéraux bordant les cornes antérieures. La lésion de la corne postérieure et du cordon antéro-latéral est plus étendue à gauche, ce qui explique la prédominance de la contracture de ce même côté (Méthode de Weigert-Pal. Même grossissement).

dessus de la première paire cervicale (fig. 93), l'existence d'un certain



Fig. 95. — Coupe au-dessous de la lésion et passant par la cinquième racine cervicale (Méthode de Weigert-Pal. Même grossissement). — Plaque de sclérose névroglique en forme de croissant dans les cordons latéraux : cette plaque est vraisemblablement due à l'agénésie du faisceau pyramidal. Elle est plus grande à gauche, et de ce même côté la substance grise et le faisceau antéro-latéral sont un peu moins étendus qu'à droite.

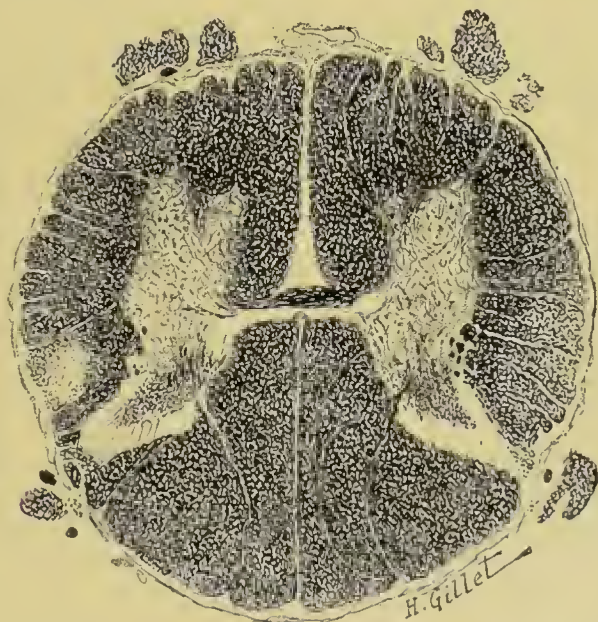


Fig. 96. — Coupe passant par l'extrémité supérieure du renflement lombaire (Méthode de Weigert-Pal. Même grossissement). — Plaque de sclérose névroglique dans les cordons latéraux, plus accusée du côté gauche. (Voy. J. Dejerine, *Soc. de biologie*, 1897, p. 261, Obs. I.)

degré de dégénérescence rétrograde dans le domaine du faisceau py-

ramidal. Au-dessous de la lésion, la moelle épinière était diminuée de volume dans la zone des cordons antéro-latéraux : on constatait dans la partie postérieure de chaque cordon latéral (fig. 95 et 96), une plaque de sclérose névroglique, ayant la forme d'un croissant ou d'une virgule à convexité interne, séparée de la corne postérieure par une bande de tissu sain et ne contenant que de très rares fibres



Fig. 97. — Coupe transversale de la plaque de sclérose occupant la corne postérieure au niveau de la deuxième racine cervicale. Coloration par l'hématoxyline et l'éosine. Grossissement. Obj. C, oc. 2, Zeissl. — Aspect lacunaire, spongieux, dû au grand nombre de vaisseaux, atteints d'endo- et de périartérite avec hypertrophie très marquée des fibres musculaires, et entourés de gaines très dilatées.

nerveuses. La bande scléreuse était un peu moins étendue à droite et les symptômes étaient également moins accusés de ce côté. Cette plaque de sclérose siégeant au-dessous de la lésion et occupant de chaque côté la région du faisceau pyramidal, diminuait d'intensité à mesure que l'on examinait des régions plus inférieures de la moelle. Elle était due soit à une dégénération descendante du faisceau pyramidal, soit, ce qui est plus probable, étant donné qu'il s'agit d'une lésion congénitale, à une agénésie de ce faisceau.

En résumé on peut conclure, tant au point de vue clinique qu'anatomo-pathologique, que si le syndrome de Little relève le plus souvent d'une lésion cérébrale, il peut aussi être la conséquence d'une lésion spinale primitive.

TRAITEMENT. — Le traitement de la maladie de Little varie avec l'intensité de la contracture et la période de la maladie.

Au début, quand on soupçonne la nature syphilitique de la lésion,

le traitement spécifique peut être tenté avec succès (Fournier, Breton). Contre la contracture spasmodique des membres, les massages doux, les mouvements d'assouplissement, les exercices méthodiques, les bains chauds seront employés. Les appareils à extension continue, et, selon Vincent, les appareils plâtrés pourront trouver leur indication.

Plus tard la contracture fait place à la rétraction fibro-tendineuse, le chloroforme ne produit plus la résolution ; si les moyens précédents échouent, faut-il opérer ? Jadis on était peu interventionniste. Cependant Little, Adams, avaient pratiqué la ténotomie du tendon d'Achille ; Rupprecht y avait ajouté la ténotomie des adducteurs ; Lorenz avait sectionné les tendons des fléchisseurs de la jambe. Mais ces succès étaient isolés. Vincent (de Lyon) et son élève La Bonnardière conseillent, en présence des rétractions fibro-tendineuses, de pratiquer la ténotomie simple ou multiple. Il faut sectionner tout ce qui résiste, au besoin pratiquer la myotomie, puis immobiliser les membres en bonne position. Quand l'enfant commence à marcher, on lui vient en aide par un appareil de soutien. Par cette méthode sanglante, on obtiendrait l'amélioration de la marche et un retentissement favorable sur l'état général et sur le développement intellectuel de l'enfant. Delevair (de Bruxelles), Lebrun, auraient obtenu par cette méthode de bons résultats. Chipault a pratiqué avec succès la section des nerfs obturateurs. Hoffa recommande de fortifier les extenseurs et les abducteurs où la contracture est à son minimum (1). Quant à la chirurgie cérébrale, elle ne semble guère en général donner de résultats, malgré l'amélioration survenue dans le cas de Spiller (2).

B. — AFFECTIONS SYSTÉMATISÉES

POLIOMYÉLITE ANTÉRIEURE CHRONIQUE.

HISTORIQUE. — Déjà entrevue par Cruveilhier, l'atrophie musculaire progressive fut établie cliniquement par Duchenne (de Boulogne) (1849) (3). Il la sépara des paralysies et la regarda comme la conséquence d'une altération organique des muscles. L'année suivante, Aran (1850) (4) donna de cette affection une description clinique définitive et lui imposa le nom d'*atrophie musculaire progressive* qu'elle porte encore aujourd'hui. Il citait dans son mémoire quelques observations de Van Swieten, d'Abercrombie, Ch. Bell, Graves, Dubois, etc., qui lui semblaient devoir rentrer dans le cadre de cette

(1) Hoffa, *Münch. med. Wochenschr.*, 12 avril 1898.
(2) Spiller, *Journ. of nerv. and ment. dis.*, février 1898.
(3) Duchenne (de Boulogne), Recherches électro-physiologiques sur l'atrophie musculaire avec transformation graisseuse (*Acad. des sciences*, 1849).
(4) Aran, *Arch. gén. de méd.*, 1850.

nouvelle affection. A Cruveilhier (1853) (1) revient le mérite d'observer, à l'autopsie du saltimbanque Lecomte, l'atrophie des racines antérieures des nerfs rachidiens et des nerfs moteurs des membres. Luys (1860) édifia l'anatomie pathologique de la maladie en décrivant l'atrophie et la disparition des cellules des cornes antérieures de la moelle (2), que Cruveilhier avait devinées sans le démontrer (1856). Hayem (1868) fit une étude très complète des lésions musculaires et du système nerveux d'un malade examiné par Duchene, qui le considérait comme atteint d'atrophie musculaire progressive simple, et de cet examen Hayem conclut qu'il existe une affection particulière de la moelle, systématisée dans les cornes antérieures de la substance grise et caractérisée par une atrophie progressive des muscles. Ces faits furent confirmés par Charcot et Gombault, Pierret et Troisier.

A partir de cette époque, l'atrophie musculaire progressive est définitivement constituée et englobe toutes les atrophies musculaires progressives : toute atrophie musculaire est d'origine spinale. Les observations se multiplient et l'affection semble alors fréquente.

Mais un travail de désagrégation se préparait. En 1872, Charcot sépare de l'atrophie musculaire progressive la sclérose latérale amyotrophique ; en 1871-1873, Charcot et Joffroy décrivent la pachyméningite cervicale hypertrophique et lui assignent une symptomatologie qui, ainsi que nous l'avons précédemment indiqué, rentre aujourd'hui dans celle de la syringomyélie. En même temps on étudie les atrophies musculaires du tabes, des myélites, et, en 1874, Charcot divise les atrophies musculaires spinales progressives en deux groupes : les *protopathiques*, caractérisées par une lésion localisée des cornes antérieures de la moelle et dont l'atrophie musculaire progressive d'Aran-Duchenne est le type ; — et les *deutéropathiques*, où la lésion, primitivement spinale, n'atteint que secondairement les cornes antérieures (pachyméningite cervicale hypertrophique, sclérose latérale amyotrophique, tabes, myélites, sclérose en plaques).

Bientôt se développait la connaissance des myopathies. Déjà en 1853, Duchenne (de Boulogne) décrivait la paralysie pseudo-hypertrophique ou myo-sclérosique de l'enfance, démontrée plus tard de nature myopathique par les autopsies d'Eulenburg (1866) et de Charcot (1872). Leyden (1875), Möbius (1879), signalent une forme d'atrophie musculaire héréditaire, débutant par les membres inférieurs, très voisine de la paralysie pseudo-hypertrophique de Duchenne, et dont elle n'est pour Möbius qu'une variété. Lichtheim (1878) publie un exemple d'atrophie musculaire, à symptomatologie particulière, à évolution spéciale, avec intégrité complète de la moelle et des nerfs périphériques. Bientôt parurent les deux travaux fondamentaux de Lan-

(1) Cruveilhier, Sur la paralysie musculaire atrophique (*Bull. de l'Acad. de méd.*, 8 mars 1853, t. XVIII).

(2) Luys, *Gaz. méd.*, 1860.

douzy et Dejerine et de Erb (1884). Les auteurs français, s'appuyant sur l'anatomie pathologique et sur la clinique, séparent nettement l'atrophie musculaire progressive de l'enfance de la maladie d'Aran-Duchenne ; à l'atrophie musculaire myélopathique ils opposent la *myopathie atrophique progressive*, indépendante de toute altération du système nerveux central et périphérique. Erb, se basant sur la clinique et rapprochant les diverses formes décrites d'atrophie musculaire myopathique, les considère non comme des espèces diverses, mais comme des types cliniques d'une même maladie, la *dystrophie musculaire progressive*.

Schultze et Kahler (1888), en précisant la symptomatologie et en établissant le diagnostic de la syringomyélie, enlèvent à l'atrophie musculaire progressive un bon tiers de ses cas.

Avec Duménil (de Rouen) (1864-1866), commence à s'édifier la névrite périphérique dans laquelle rentrent peu à peu un certain nombre de faits rattachés à tort à l'atrophie d'Aran-Duchenne.

On voit jusqu'où a été poussé ce travail de démembrement. De fréquente, l'atrophie musculaire progressive type Aran-Duchenne par poliomyélite chronique semblait devenir une rareté clinique, si rare même que certains auteurs n'ont pas hésité à en nier l'existence. Déjà Charcot lui-même, au dire de son fils (1), reconnaissant la syringomyélie chez des malades qu'il croyait tout d'abord atteints de poliomyélite chronique et frappé par le grand nombre des autopsies de syringomyélie et de sclérose latérale amyotrophique, par rapport à celui des autopsies d'atrophies type Aran-Duchenne, Charcot aurait hésité un instant sur l'existence même de cette affection. Après Leyden, Gowers confond dans une même description l'atrophie musculaire progressive et la sclérose latérale amyotrophique, parce que dans toutes les autopsies de maladie d'Aran-Duchenne il existerait une dégénérescence plus ou moins prononcée des faisceaux pyramidaux. Hammond se range à l'avis de Gowers, mais ses observations ne sont rien moins que démonstratives. Pierre Marie (1894) conteste également l'existence de l'atrophie musculaire type Aran-Duchenne par poliomyélite chronique. L'atrophie musculaire Aran-Duchenne paraissait ainsi peu à peu s'écrouler et pour plusieurs auteurs il fallait la rayer des cadres nosologiques. Contre cette condamnation capitale, de nouveaux faits ont bientôt répondu. Les deux observations suivies d'autopsie de J.-B. Charcot et Dutil (2), les deux autopsies rapportées par l'un de nous (3), sont venues démontrer la réalité de l'atrophie musculaire progressive Aran-Duchenne et prouver une fois de plus que, conformément à la tra-

(1) J.-B. Charcot, Contribution à l'étude de l'atrophie musculaire progressive, type Aran-Duchenne, Th. de Paris, 1895.

(2) J.-B. Charcot et Dutil, *Soc. de biologie*, 27 juillet 1894.

(3) Dejerine, Deux cas de polyomyélite chronique, suivis d'autopsie (*Soc. de biologie*, 1895, page 488).

dition, il existe bien une poliomyélite chronique. Il est certain que sous le nom d'*atrophie musculaire progressive*, Duchenne a englobé des faits aujourd'hui disparates (syringomyélie, sclérose latérale amyotrophique, myopathie, névrite périphérique); mais il n'en reste pas moins établi que des faits cliniquement identiques à certains de ceux rapportés par Duchenne ont été causés par une lésion anatomique spéciale, l'atrophie isolée des cellules des cornes antérieures de la moelle, sans altération aucune des faisceaux pyramidaux. Rien qu'en se basant sur les autopsies de J.-B. Charcot et Dutil, de Dejerine, on doit maintenir l'entité morbide : atrophie musculaire progressive Aran-Duchenne par poliomyélite chronique.

Ajoutons enfin que, contrairement à ce qui a été admis pendant longtemps, la poliomyélite chronique peut s'observer chez l'enfant, ainsi que l'ont montré Werdnig (1891) et Hoffmann (1893).

ÉTIOLOGIE. — La poliomyélite chronique est une affection assez rare. Elle apparaît à l'âge adulte, de vingt-cinq à quarante-cinq ans, et frappe beaucoup plus souvent les hommes que les femmes.

Chez l'adulte l'hérédité ne joue qu'un rôle douteux. La plupart des cas soi-disant héréditaires et familiaux (Méryon, Duchenne, Friedreich, Hammond, etc.) relèvent de la myopathie; cependant le caractère familial ne suffit pas pour faire exclure le diagnostic d'amyotrophie progressive spinale. Si, jusqu'ici, l'hérédité chez l'adulte ne paraît pas exister, il n'en faut pas moins admettre soit une tare héréditaire, soit une prédisposition intime qui permettent peut-être à une cause banale d'être le point de départ de la maladie. Par contre, lorsque la poliomyélite chronique se développe chez l'enfant, elle a souvent un caractère familial.

On a voulu faire jouer un rôle à certaines causes occasionnelles dans le développement de la maladie.

Quelques-unes des causes invoquées par les anciens auteurs sont sujettes à caution, car une grande partie des diverses amyotrophies aujourd'hui différenciées étaient alors inconnues et toutes rentraient dans l'amyotrophie progressive spinale type Aran-Duchenne.

Le traumatisme est relevé dans plusieurs observations (Friedreich, Erb, de Bück, Listchine). Plus rarement la maladie s'est développée à la suite d'une maladie infectieuse : rougeole (Eulenburg, Nisemann), fièvre typhoïde (Benedikt, Gérard, Mousson), rhumatisme articulaire aigu (Anstié, Friedreich), choléra (Friedberg). Les intoxications chroniques, surtout par le plomb et l'alcool, ont été incriminées, mais il s'agit ici surtout d'atrophies névritiques. Hammond, Niepce, Fournier, Raymond, Misserbi font intervenir la syphilis, et un traitement spécifique aurait pu dans ces cas arrêter la maladie. Gilles de la Tourette a incriminé l'hérédo-syphilis. Nonne a publié un cas de poliomyélite antérieure chronique dans le diabète.

Le surmenage a été mentionné; l'atrophie musculaire progressive débuterait souvent par les muscles soumis à un travail exagéré (Aran) : les muscles du mollet chez un danseur (Hammond) ; le deltoïde chez un ouvrier obligé à lever et à abaisser alternativement les bras; les muscles de la ceinture scapulo-humérale chez un meunier portant de lourds fardeaux sur le cou; les extenseurs de l'avant-bras chez un fossoyeur (Étienne), etc. Par là s'expliquerait la fréquence de cette affection chez les individus exerçant une profession manuelle. Telle est du moins la manière dont certains auteurs ont cherché à expliquer la cause de la poliomyélite chronique. Pour notre part nous ne croyons guère à cette étiologie, car, sur six cas de cette affection observés par l'un de nous, une seule fois le surmenage musculaire pouvait être incriminé.

Aujourd'hui, en vertu des idées actuelles de pathologie générale, l'idée d'une infection ou d'une intoxication comme cause de la poliomyélite chronique se présente à l'esprit, mais il faut toutefois reconnaître que rien jusqu'ici ne démontre cette hypothèse et que nous ne savons encore rien de précis sur l'étiologie de la poliomyélite chronique.

SYMPTOMATOLOGIE. — La maladie s'installe insidieusement et progressivement; elle s'annonce par une maladresse inaccoutumée, une sensation de faiblesse qui vont sans cesse en s'accentuant, les muscles qui s'affaiblissent ne présentent plus ni leur volume ni leur consistance normale : ils sont en voie d'atrophie. L'atrophie est le symptôme de début et l'élément essentiel de la maladie; la paralysie n'est qu'un phénomène secondaire et contingent : elle est proportionnelle à l'atrophie.

L'atrophie, qui présente toujours une topographie radiculaire, débute d'ordinaire par les petits muscles des mains, et en particulier par ceux de l'éminence thénar (fig. 98). C'est la main qui travaille le plus qui serait la première atteinte (Aran), mais le fait n'a rien de constant. Le court abducteur du pouce le premier est pris, sa masse charnue disparaît, et fait place à une dépression qui fait ressortir le bord externe du premier métacarpien; celui-ci se rapproche davantage du second. Les muscles de la couche superficielle disparaissent peu à peu et l'éminence thénar s'aplatit progressivement. La couche musculaire profonde (adducteur du pouce) se prend à son tour; l'aplatissement de l'éminence thénar est alors complet; le premier métacarpien est entraîné en arrière par le long extenseur du pouce : c'est la *main de singe*.

Les interosseux se prennent généralement après les muscles de l'éminence thénar; d'autres fois en même temps; lorsqu'ils sont envahis, les espaces interosseux se creusent, les métacarpiens font une saillie anormale. L'éminence hypothénar s'atrophie et fait place à une dépression. La paume de la main est transformée en une surface plane, sans relief, où, sous la peau amaigrie, on sent les tendons

fléchisseurs. Au dos de la main, la disparition des interosseux transforme les espaces intermétacarpiens en de véritables gouttières.

L'atrophie des interosseux et lombricaux, fléchisseurs de la première phalange et extenseurs de la deuxième et de la troisième, laisse les extenseurs communs et les fléchisseurs communs des doigts sans antagonistes : la première phalange en hyperextension se place sur le plan des métacarpiens et fait bientôt avec ceux-ci un angle obtus ouvert en arrière, la deuxième phalange se fléchit sur la première, la troisième, sur la seconde : c'est la *main en griffe* (fig. 98).



Fig 98. — Atrophie musculaire, type Aran-Duchenne, dans la poliomyélite chronique au début. — Topographie radiculaire de l'atrophie (VIIIe cervicale et Ire dorsale).

Les mouvements d'opposition du pouce, d'abduction et d'adduction des doigts, d'extension des deux dernières phalanges sont naturellement abolis.

En même temps qu'à la main, l'atrophie s'étend à l'avant-bras et frappe d'abord le groupe interne des fléchisseurs des doigts, tandis que les extenseurs sont encore conservés; le groupe des radiaux résiste le dernier. Quand les extenseurs des doigts sont atteints, tous les muscles des doigts sont alors paralysés et les doigts tombent en extension, inertes et flasques : c'est la *main de squelette*.

L'atrophie musculaire se développe ainsi peu à peu avec une extrême lenteur. Progressivement tout l'avant-bras est envahi, et il existe parfois un certain contraste entre les muscles du bras moins

atrophiés et l'aspect squelettique de l'avant-bras et de la main tombant le long du corps comme des segments inertes. Arrivée là, l'atrophie peut parfois présenter un temps d'arrêt (Duchenne).

Lorsque l'atrophie gagne les muscles du bras, elle atteint d'abord le biceps et le brachial antérieur, puis le deltoïde et le triceps. Avec cette atrophie, le malade voit survenir la difficulté, puis la perte des mouvements de flexion et d'extension de l'avant-bras sur le bras et d'abduction du bras. Tous les muscles du bras sont ensuite envahis, puis l'atrophie s'étend aux muscles de la ceinture scapulaire et à ceux de l'épaule. Alors le membre reste inerte et pendant le long du tronc (fig. 99 et 100). La tête humérale et l'épaulette osseuse omoplato-claviculaire se dessinent nettement sous la peau ; une encoche les sépare : c'est l'encoche deltoïdienne (fig. 102). On voit beaucoup plus rarement l'atrophie, après avoir détruit les muscles de la main, respecter les muscles de l'avant-bras et frapper immédiatement les muscles de l'épaule.

Au tronc, le trapèze est envahi surtout dans sa moitié inférieure, et le bord spinal de l'omoplate s'écarte de la ligne médiane. Les pectoraux, les grands dentelés, les grands dorsaux, les rhomboïdes sont atteints successivement ou simultanément et disparaissent. Le thorax est réduit à son squelette osseux (fig. 102), les côtes et les espaces intercostaux ressortent intensivement, les omoplates suivent comme un levier de sonnette tous les mouvements imprimés aux bras. Les extenseurs et les fléchisseurs de la tête et du cou sont dans certains cas frappés à leur tour et le menton peut arriver à toucher le sternum. Le chef claviculaire du trapèze persiste le dernier : c'est l'*ultimum moriens* des muscles du tronc et du cou, et il est intéressant de voir le trapèze envahi de bonne heure dans son chef scapulaire, et respecté dans son chef claviculaire qui est innervé par le spinal.

L'atrophie se propage ensuite sur les extenseurs et les fléchisseurs du tronc, les muscles spinaux et abdominaux disparaissent, l'équilibre est compromis et le malade y remédie par des incurvations de la colonne vertébrale. Duchenne a établi que, si l'on tire une ligne verticale de l'apophyse épineuse de la première vertèbre dorsale, quand cette ligne tombe en arrière du sacrum, il y a défaut d'action des muscles extenseurs (muscles sacro-spinaux); quand elle tombe en avant du sacrum, il y a défaut d'action des muscles fléchisseurs (muscles de l'abdomen).

L'atrophie peut encore s'étendre plus loin et gagner les membres inférieurs, mais, dans ce cas, elle a déjà détruit en grande partie les muscles des membres supérieurs et du tronc (fig. 99, 100). Elle se montre d'abord en général dans les fléchisseurs du pied sur la jambe et de la cuisse sur le bassin (Duchenne). Les autres muscles des membres inférieurs s'amaigrissent ensuite progressivement. Enfin elle peut atteindre les muscles de la respiration et entraîner la mort par asphyxie.

Certains auteurs ont encore décrit une forme bulbaire : l'atrophie

gagnerait les nerfs bulbaires et donnerait naissance au syndrome labio-glosso-laryngé. Aucune autopsie démonstrative ne permet d'admettre cette extension, et ainsi que l'un de nous l'a montré en 1882, la paralysie labio-glosso-laryngée appartient en propre à la

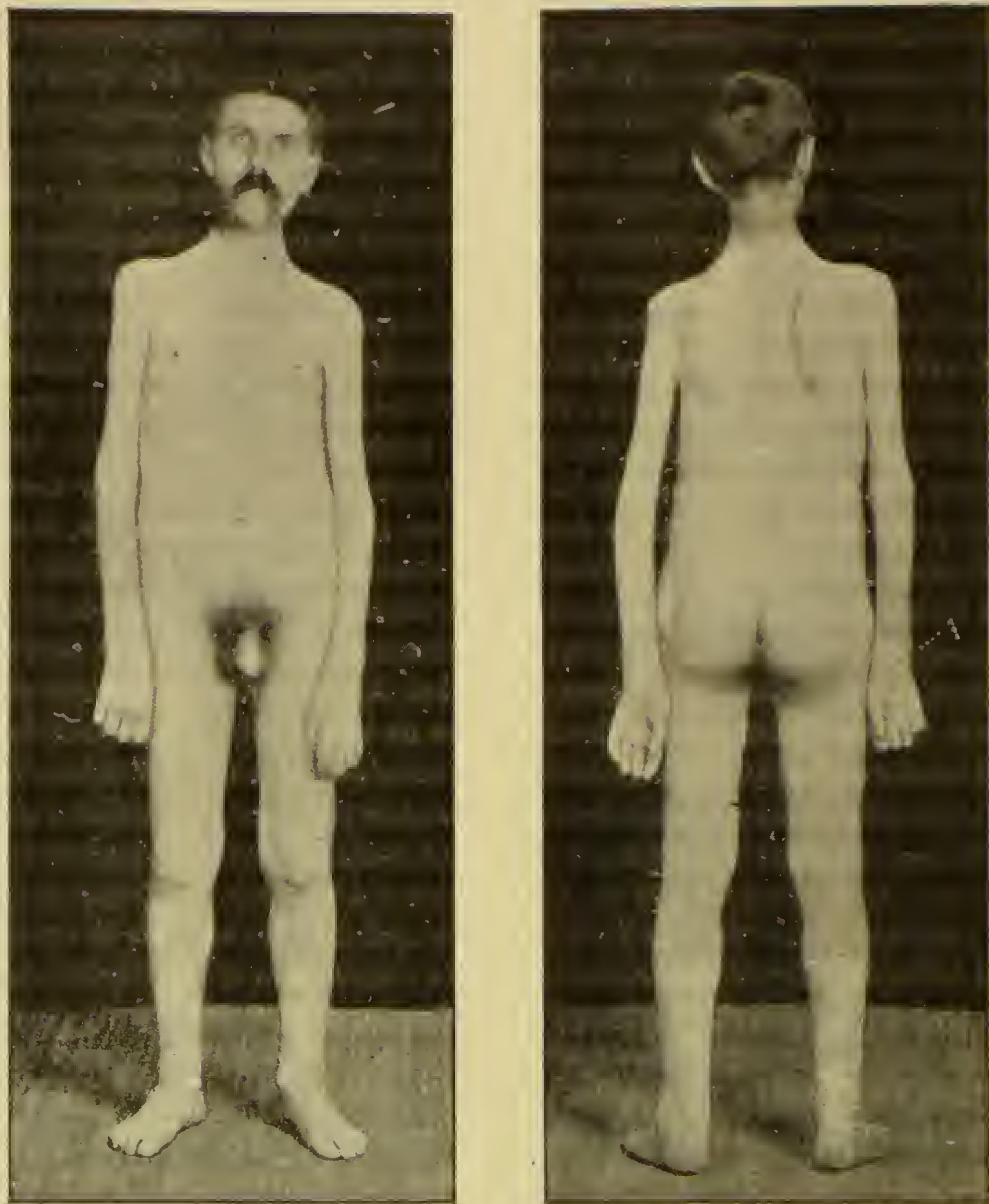


Fig. 99 et 100. — Atrophie musculaire, type Aran-Duchenne, par poliomyélite chronique. — Abolition des réflexes tendineux. Pas de troubles de la sensibilité, ni de phénomènes bulbaires. Début à l'âge de vingt-huit ans. Mort par tuberculose miliaire dix ans après. Cette photographie a été faite neuf ans après le début de l'affection. L'œdème masque en partie l'atrophie des membres inférieurs (Bicêtre, 1887). (Voy. J. Dejerine, Deux cas de poliomyélite chronique, suivis d'autopsie, *Soc. de biologie*, 1895, obs. II.)

sclérose latérale amyotrophique. On peut poser en règle générale que toute atrophie musculaire progressive qui débute par le bulbe est une sclérose latérale amyotrophique fruste (Dejerine), de même que toute atrophie musculaire myélopathique qui se termine par paralysie labio-glosso-laryngée appartient également à la maladie

de Charcot. Dans l'atrophie Aran-Duchenne, la face est toujours respectée (1).

L'évolution de l'amyotrophie est d'ordinaire symétrique, mais les muscles homologues ne sont pas toujours atrophiés également. Lorsqu'elle est apparue à une main, il est fort rare que la main opposée ne soit pas déjà touchée ; puis elle gagne les muscles supérieurs progressivement et parallèlement, ou avec jeu de retour d'un côté sur l'autre : « dès qu'un muscle ou un ordre de muscles est affecté, leurs muscles homologues sont en général atteints dans un temps assez rapproché et avant que la maladie s'étende à d'autres organes » (Duchenne).

A côté de cette forme classique, typique, il est d'autres formes rares ou exceptionnelles.

Vulpian a décrit une *forme scapulo-humérale*, où l'atrophie débute par les muscles de la ceinture scapulaire ; nous en avons observé deux exemples (fig. 101) : c'est la moins rare des formes insolites. En tant que topographie de l'atrophie elle ressemble beaucoup au type scapulo-huméral des myopathiques.

Plus rarement on voit l'atrophie débuter par les extenseurs du poignet et des doigts, pour gagner ensuite le triceps et atteindre plus tard les muscles de la main et de la partie antérieure de l'avant-bras.

Plus rares encore et même douteux sont les faits où l'amyotrophie a débuté par les muscles du tronc : pectoraux, dorsaux, dentelés. Les types à début par les membres inférieurs ne sont pas à l'abri de toute critique ; de nouvelles observations seraient nécessaires pour admettre leur existence, mais le fait n'a rien d'impossible.

Du reste, quelle que soit la topographie de l'atrophie, on peut se rendre compte qu'elle n'est ni segmentaire, ni limitée à la distribution périphérique d'un nerf, mais qu'elle est d'ordre *radiculaire*.

On conçoit facilement quelle gêne doit entraîner la fonte progressive des muscles. Suivant les muscles atteints, tel ou tel mouvement disparaît. La perte de l'opposition du pouce attire la première l'attention du malade ; puis disparaissent les mouvements de latéralité et de flexion des doigts. Duchenne (de Boulogne) a décrit minutieusement et analysé toutes ces impotences fonctionnelles et a bien mis en lumière le fait capital de la maladie. Dans les muscles atteints, l'atrophie apparaît la première : tant qu'il reste au muscle assez de fibres intactes, son fonctionnement est conservé ; celui-ci ne disparaît que quand toutes les fibres musculaires sont atrophiées. L'atrophie est donc le caractère dominant de l'affection, la paralysie ne constitue qu'un symptôme accessoire, contingent et secondaire, et ne fait pas

(1) Jusqu'ici dans la poliomyélite chronique, les muscles de la face ont toujours été trouvés intacts comme volume et comme fonctions, mais l'examen anatomique n'en avait pas encore été systématiquement pratiqué. L'un de nous a pu combler cette lacune chez le malade des figures 98 et 99, dont tous les muscles faciaux ont été examinés après dissection. L'examen histologique de ces muscles et des nerfs musculaires correspondants n'a montré aucune espèce d'altération appréciable.

partie constituante du syndrome clinique. Les malades ne sont paralytiques que parce qu'ils sont atrophiques, et ils sont paralytiques au prorata de leur atrophie.



Fig. 101. — Poliomyélite chronique, type scapulo-huméral, chez un homme de quarante-huit ans. — Ici l'atrophie est limitée au domaine des Ve et VIe p. cervicales. Début à l'âge de quarante-sept ans, deux mois après avoir reçu pendant plusieurs heures une pluie glacée sur les épaules. Contractions fibrillaires très accusées. Abolition des réflexes olécrâniens. Affaiblissement des réflexes patellaires. Réaction de dégénérescence dans les muscles atrophiés. Intégrité de tous les modes de sensibilité (Salpêtrière, 1899).

Les muscles atrophiés ont perdu leur consistance ferme et élastique, ils sont mous à la palpation, sont le siège de petites contractions involontaires, partielles, soulevant isolément quelques fibres ou quelques fascicules dans la masse du muscle : ces *contractions fibrillaires, parcellaires, fasciculaires*, sont à peu près constantes. On les a comparées à des mouvements vibratoires qui seraient produits par des cordes tendues sous la peau, et qui, par leur tension et leur relâchement alternatifs, se dessineraient et disparaîtraient tour à tour. Brusques, rapides, de courte durée, ces contractions se produisent à intervalles très rapprochés les uns des autres. Spontanées, elles sont exagérées par les excitations cutanées et par une émotion ou une impression de froid : souvent le fait de faire déshabiller un malade suffit à exagérer leur production. Parfois elles sont assez intenses dans un muscle pour amener de petits mouvements dans les

segments du membre sur lesquels il agit : de à de petites secousses brèves, peu intenses, surtout perceptibles à la palpation. Ces contractions fibrillaires, bien qu'ayant une grande importance diagnostique, n'ont cependant pas de valeur pathognomonique absolue : car si on les rencontre dans toutes les amyotrophies spinales proto- ou deutéropathiques, on peut aussi les observer chez des hystériques, des neurasthéniques ou de simples nerveux.

Parfois les malades accusent des douleurs, des fourmillements dans les segments de membres en voie d'atrophie. Mais, dans l'immense majorité des cas, l'évolution de la maladie est indolore ; la sensibilité subjective et la sensibilité objective sous tous leurs modes sont et restent parfaitement intactes pendant toute la durée de la maladie. Les faits contradictoires publiés jadis tiennent à la confusion qui régnait alors entre toutes les atrophies musculaires ; et, en particulier, les faits avec anesthésie à la brûlure, si bien étudiés par Duchenne, appartiennent à la syringomyélie. Aujourd'hui l'intégrité de la sensibilité, subjective et objective, dans la poliomyélite chronique est un des symptômes les plus importants pour le diagnostic de cette affection.

Les réflexes tendineux sont dès le début diminués, jamais exagérés. Jamais non plus il n'y a la moindre tendance à de la contracture, pas même latente. A mesure que les muscles s'atrophient, on voit les réflexes tendineux s'atténuer, puis disparaître ; ils disparaissent relativement tôt, avant même que l'atrophie soit très prononcée, beaucoup plus tôt que chez le myopathique. L'état des réflexes cutanés est également en raison directe de l'atrophie.

Il n'y a pas de troubles des sphincters.

Les modifications de la contractilité faradique des muscles sont parallèles au degré de leur atrophie. Au début, les muscles atteints réagissent comme un muscle normal au courant minimum. A mesure que les fibres musculaires s'atrophient, il faut augmenter l'intensité du courant pour obtenir la même contraction ; enfin toute contraction disparaît, quelle que soit l'intensité du courant : c'est qu'alors l'atrophie est complète, le muscle a disparu fonctionnellement et anatomiquement. En résumé, le fait capital est la diminution de l'excitabilité faradique progressive et parallèle à l'atrophie. Les muscles en voie d'atrophie se fatiguent aussi plus vite que des muscles sains sous l'influence du courant électrique, et ont davantage besoin d'un repos prolongé pour récupérer leur excitabilité (Legros et Onimus). Enfin le courant passe très facilement du muscle atrophié dans son antagoniste (Jaccoud, Hayem).

Erb a montré que l'excitabilité galvanique des muscles était altérée quantitativement et qualitativement. Progressivement et suivant le degré de l'atrophie, on voit apparaître la réaction de dégénérescence le plus souvent partielle, rarement totale.

Remak a signalé le phénomène de la *contraction diplégique*. Lorsqu'on place le pôle négatif d'une pile au-dessous de la cin-

quième vertèbre cervicale, et le pôle positif au niveau d'une zone instable située dans l'espace compris entre la première et la cinquième vertèbre cervicale, surtout dans la fossette carotidienne, dans le triangle compris entre le maxillaire inférieur et le pavillon de l'oreille, on peut obtenir des contractions dans les muscles des membres supérieurs atrophiés. D'après Remak, ce seraient des contractions réflexes dues à l'excitation du ganglion sympathique cervical supérieur. Vue par Drissen et Erb, cette contraction diplégique n'aurait pas été constatée par Fieber et Benedikt. Walter a décrit le *palmo-spasme*, sorte d'agitation de la main qui se produit lorsque, après avoir excité les muscles des membres supérieurs par un courant faradique ou galvanique, on interrompt le courant.

On a observé des éruptions érythémateuses, lichénoïdes, eczématiformes qui sont de simples coïncidences. Les troubles vaso-moteurs peuvent se rencontrer : œdème, sueurs, pétéchies, cyanose des extrémités. La main peut présenter cet œdème dur (fig. 102) que Marinesco a désigné sous le nom de *main succulente* et qui, ainsi que nous l'avons indiqué, n'est pas pathognomonique de la syringomyélie. Elliot a signalé la coïncidence de la poliomyélite chronique avec la sclérodermie en plaques.

Les os pourraient s'atrophier. Des arthropathies analogues à celles que l'on voit dans d'autres affections spinales (tabes, syringomyélie) pourraient à titre exceptionnel être rencontrées, associées ou non à des néoformations osseuses (Étienne) (1). Nous faisons des réserves au point de vue de l'existence de ces lésions osseuses dans la poliomyélite chronique.

ÉVOLUTION. — PRONOSTIC. — L'atrophie musculaire progressive spinale présente une évolution essentiellement lente et chronique, elle dure pendant des années, dix, quinze, vingt ans (2) (fig. 102). Elle ne frappe pas d'un seul coup un membre, mais elle le détruit muscle par muscle. Parfois l'évolution pourrait être cependant assez rapide, et Étienne a vu un malade, très atrophié au bout de dix-huit mois, succomber à une maladie intercurrente : l'autopsie confirma l'existence de la myélopathie Troisier (1875) (3) a rapporté un fait analogue suivi d'autopsie. Il s'agit dans ces cas de poliomyélite antérieure subaiguë et non de poliomyélite chronique au sens véritable du mot.

L'affection peut par elle-même amener la mort, par exemple quand les muscles de la respiration sont atrophiés. Mais le fait est rare. D'ordinaire, le malade succombe à une affection intercurrente, et la tuberculose, par suite du séjour constant du malade dans le milieu nosocomial, est une des terminaisons les plus fréquentes.

(1) Étienne, *Revue de méd.*, 1899, p. 552.

(2) Dans un cas observé par l'un de nous (fig. 101), l'affection évoluait depuis dix-huit ans lorsque le malade mourut des suites d'un accident.

(3) Pierret et Troisier, *Arch. de phys.*, 1875.

Dans son évolution lentement progressive, l'affection peut présenter des rémissions, des arrêts ; mais elle ne rétrocède jamais. Sa marche peut être plus ou moins lente, mais il n'y a pas à espérer de guérison.

DIAGNOSTIC. — L'atrophie musculaire type Aran-Duchenne n'appartient pas en propre à la poliomyélite chronique, elle « constitue, en effet, une localisation commune à un certain nombre d'affections médullaires, périphériques et myopathiques ».

« D'origine médullaire, elle peut être protopathique, comme dans l'atrophie musculaire progressive, la paralysie spinale de l'enfance ou de l'adulte et la sclérose latérale amyotrophique, ou deutéropathique comme dans la syringomyélie, certaines scléroses combinées, la sclérose en plaques, les myélites transverses cervicales et cervico-dorsales, comme dans les compressions soit de la moelle, soit des racines des huitièmes paires cervicales et premières dorsales.

« D'origine périphérique, le type Aran-Duchenne est généralement unilatéral, lorsqu'il relève d'une paralysie radiculaire inférieure du plexus brachial, d'une paralysie du plexus brachial, ou d'une paralysie traumatique portant sur les troncs des nerfs médian et cubital.

« A côté de ces paralysies traumatiques, le type Aran-Duchenne peut s'observer dans les névrites toxiques et infectieuses, en particulier dans la névrite lépreuse, dans les névrites



Fig. 102. — Atrophie musculaire progressive, type Aran-Duchenne, par poliomyélite chronique chez un homme de soixante-quatre ans. — La marche de l'affection fut très lente : la maladie avait débuté à l'âge de quarante-sept ans, et la mort n'eut lieu que dix-huit ans après, à la suite d'un accident. Malgré la longue durée de l'affection, les muscles des membres inférieurs sont beaucoup moins atrophiés que ceux des membres supérieurs. Main dite *succulente*. Intégrité des muscles de la face, de la langue, du pharynx et des masticateurs. Abolition des réflexes tendineux des quatre membres. Intégrité de la sensibilité. (Voy. J. Dejerine, Deux cas de poliomyélite chroniques, uivis d'autopsie, *Bull. de la Soc. de biologie*, 1895, p. 1888, obs. I. La première partie de l'observation de ce malade a été publiée par Vulpian dans sa Clinique de 1877.)

motrices des tabétiques, dans la maladie de Morvan, dans certaines lésions articulaires ou goutteuses, très probablement d'origine névritique.

« D'origine myopathique enfin, le type Aran-Duchenne peut survenir à la période de généralisation du type facio-scapulo-huméral de la myopathie atrophique primitive. » (Mme Dejerine-Klumpke.) (1).

En résumé, le type Aran-Duchenne est un syndrome pouvant relever d'une myélopathie, d'une myopathie ou d'une névrite.

La *paralysie spinale de l'enfance* (poliomyélite antérieure aiguë) peut être exactement limitée aux petits muscles de la main (Prévost et David, Sahli) ; on peut même observer une paralysie des fléchisseurs des doigts et du poignet, des interosseux et de l'éminence thénar, avec intégrité des extenseurs des doigts et du poignet (Seeligmüller). La paralysie spinale de l'enfance se distingue de la poliomyélite chronique par son début brusque, par son apparition dans le jeune âge avec un cortège fébrile ou au cours d'une maladie infectieuse, par la paralysie du début par sa localisation ultérieure à certains groupes musculaires, et par l'absence du caractère extensif et progressif de l'atrophie musculaire d'Aran-Duchenne. Les mêmes éléments de diagnostic s'appliquent à la *paralysie spinale de l'adulte.*

La poliomyélite chronique peut s'observer chez l'*enfant* (Werdnig, Hoffmann, Bruce, Bruns), mais elle diffère de la poliomyélite chronique de l'adulte par le caractère familial (2). Elle débute vers la fin de la première année par une faiblesse des muscles du bassin et du dos. L'affection progressant, la faiblesse et l'atrophie envahissent les muscles psoas-iliaques et ceux de la région antérieure de la cuisse. Plus tard les muscles des bras et les muscles moteurs de la tête se prennent à leur tour. L'atrophie prédomine d'une manière marquée dans les muscles des ceintures scapulaire et pelvienne, et ce n'est que plus tard que ceux des extrémités se prennent. D'après Bruns (3) les mouvements des pieds et des mains sont souvent mieux conservés que l'état de l'atrophie ne le ferait supposer. L'atrophie musculaire est symétrique ; elle est très prononcée et masquée en partie par l'adipose sous-cutanée. Les symptômes cérébraux font défaut ; la mort survient le plus souvent avant la quatrième année parfois beaucoup plus tard — à l'âge de quinze ans dans un cas de Bruns.— Les pieds présentent l'attitude du pied bot équin, la colonne vertébrale se déforme (scoliose). La paralysie est flasque, l'atrophie progresse d'une manière chronique ou subaiguë et arrive à un degré très marqué d'intensité. La sensibilité est intacte sous tous ses modes. Les réflexes

(1) Mme Dejerine-Klumpke, Des polynévrites en général et des paralysies et atrophies saturnines en particulier. Th. de Paris, 1889.

(2) Cette règle n'est pas absolue. A l'heure actuelle, il a été publié vingt-cinq observations de poliomyélite chronique de l'enfant (Werdnig, Hoffmann, Bruce, Bruns). Dans le cas de Bruce et dans deux de ceux de Bruns, il n'existait ni d'hérédité directe, ni d'hérédité collatérale.

(3) L. Bruns, *Deuts. Zeitschr. f. Nervenheilk.*, 1901.

tendineux sont abolis, suivant les cas, les contractions fibrillaires existent ou font défaut, les nerfs périphériques et les muscles sont indolents à la pression. La diminution des réactions électriques varie depuis un affaiblissement marqué jusqu'à la réaction de dégénérescence, soit partielle, soit totale. Les nerfs crâniens sont intacts, sauf parfois la branche externe du spinal. Werdnig a cependant mentionné l'existence de légers troubles bulbaires. Les lésions sont celles de la poliomyélite chronique de l'adulte.

Le diagnostic est facile à établir. La marche lente de l'affection exclut d'emblée l'idée d'une *poliomyélite aiguë de l'enfance*. Les contractions fibrillaires et la réaction de dégénérescence quand elles existent, l'absence de toute hypertrophie musculaire vraie ou fausse, l'intégrité de la face, empêcheront toute confusion avec les différentes formes de la *myopathie atrophique progressive*.

Dans l'*atrophie type Charcot-Marie* (type péronier de Tooth, atrophie musculaire progressive névritique de Hoffmann), l'atrophie débute par les extrémités des membres, et il existe souvent des troubles de la sensibilité. Les mêmes éléments de diagnostic s'appliquent à la *névrite interstitielle hypertrophique et progressive de l'enfance* (Dejerine et Sottas), toujours facile du reste à reconnaître à l'augmentation de volume des nerfs.

Le type Aran-Duchenne est la localisation la plus fréquente de l'atrophie musculaire de la *syringomyélie*. Même atrophie symétrique des petits muscles de la main, même griffe. Mais les troubles dissociés de la sensibilité — l'analgésie et la thermo-anesthésie avec conservation de la sensibilité tactile — la cypho-scoliose, l'exagération des réflexes rotuliens, sans compter les troubles bulbaires inconstants, mettent sur la voie du diagnostic.

L'*hématomyélie* spontanée ou traumatique de la région cervicale peut donner lieu également à de l'atrophie musculaire des petits muscles de la main et des muscles de l'avant-bras : la rapidité de l'évolution ou la notion d'un traumatisme antérieur, les troubles dissociés de la sensibilité, parfois le syndrome de Brown-Séquard, les troubles oculo-pupillaires, sont autant de renseignements et de symptômes qui permettent de remonter à la cause de l'atrophie musculaire.

La *sclérose latérale amyotrophique* est suffisamment différenciée : 1° par sa marche plus rapidement progressive et mortelle, du moins dans la majorité des cas, car il y a des observations dans lesquelles la maladie a eu une marche lente ; 2° par la faiblesse plus grande due à un état parétique qui se surajoute à l'élément atrophique : à égalité d'atrophie, le malade atteint de sclérose latérale amyotrophique est plus impotent que celui qui est atteint de poliomyélite chronique ; 3° par l'exagération précoce des réflexes tendineux qui persiste tant qu'il reste des fibres musculaires ; 4° par l'existence d'un état de contracture plus ou moins accusé ; 5° par l'apparition de troubles bulbaires.

Les scléroses combinées, la sclérose en plaques, les tumeurs extra-médullaires, le mal de Pott, les abcès de voisinage, les fractures ou luxations de la colonne vertébrale ne peuvent être que cités, en raison de leur diagnostic facile.

Il faut songer encore aux *paralysies radiculaires* totales ou inférieures du plexus brachial, dans lesquelles l'atrophie des petits muscles de la main s'accompagne de troubles oculo-pupillaires, excellent élément de diagnostic qui fait défaut, par contre, dans les paralysies du plexus brachial proprement dit (Dejerine-Klumpke). Le diagnostic sera néanmoins le plus souvent facile, en raison de l'unilatéralité de l'atrophie, ce qui est le cas le plus fréquent, des troubles de la sensibilité, et de la notion étiologique (traumatisme, compression) ; en l'absence de traumatisme dans les antécédents, il faut explorer avec soin les os et les organes qui entrent en contact avec le plexus brachial.

On ne peut que signaler les paralysies atrophiques de la main consécutives à la réduction d'une luxation scapulo-humérale, à un traumatisme portant sur l'épaule ou le bras, les lésions traumatiques du nerf cubital et du médian, et enfin les atrophies musculaires consécutives à des traumatismes légers de la main ou à des phlegmons, atrophies qui relèvent d'une névrite ascendante.

Les petits muscles de la main ne sont pris qu'exceptionnellement dans les *atrophies musculaires d'origine articulaire* ; mais, dans les arthrites chroniques des articulations carpo-métacarpiennes, ces petits muscles, et l'éminence thénar en particulier, peuvent être pris presque exclusivement. Enfin, dans l'atrophie musculaire des ataxiques par névrite, l'état des jointures assurera le diagnostic.

Les *névrites motrices* peuvent revêtir, quant à la distribution de l'atrophie, le tableau clinique de la poliomyélite chronique. Cette forme est assez fréquente dans l'*atrophie musculaire des tabétiques.* Ici le diagnostic est des plus faciles.

Le type Aran-Duchenne a été plusieurs fois signalé au cours de l'*intoxication saturnine*; il peut être primitif et complet, n'envahissant que plus tard les muscles extenseurs, ou bien secondaire et partiel : dans ce cas, il complique le type classique de la paralysie saturnine et il intéresse plus particulièrement le court abducteur du pouce et le premier interosseux dorsal. Le type primitif (observations de Mœbius, Remak, de Mme Dejerine) est celui qui prête le plus à la confusion avec la poliomyélite chronique car il est le plus souvent bilatéral; mais, il s'en distingue surtout par la notion étiologique, la présence du liséré de Burton, par ses réactions électriques et par ce fait que l'atrophie s'accompagne généralement, du moins au début, d'un degré plus ou moins accusé de paralysie musculaire.

L'atrophie des petits muscles de la main peut également s'observer dans les paralysies alcooliques, arsenicales ou sulfo-carbonées).

Les névrites infectieuses localisées au nerf cubital se reconnaîtront,

en outre de la notion d'infection, aux troubles de la sensibilité concomitants, à la perte de la contractilité électrique, à la douleur provoquée par la pression du nerf et des muscles.

La *lèpre systématisée nerveuse* se manifeste dans certains cas par une atrophie musculaire qui débute par l'éminence thénar et s'étend ensuite à l'éminence hypothénar et aux interosseux. Mais l'anesthésie parfois dissociée, l'hypertrophie des troncs nerveux, les troubles trophiques, les mutilations, la paralysie faciale, l'évolution et la notion étiologique spéciale permettront d'éviter l'erreur.

La *maladie de Morvan*, caractérisée aussi par une atrophie musculaire type Aran-Duchenne, se traduit encore cliniquement par des troubles trophiques cutanés et osseux (panaris analgésique), des altérations des différents modes de sensibilité, qui la distinguent suffisamment de la poliomyélite chronique.

La *myopathie atrophique progressive* est, d'ordinaire, une maladie du jeune âge; elle débute le plus souvent par la face, les muscles de la ceinture scapulaire et du bassin, *type facio-scapulo-huméral* de Landouzy et Dejerine.

Lorsque la face est intacte, *forme juvénile de Erb*, le diagnostic doit être fait avec le type *scapulo-huméral* de la poliomyélite chronique. La topographie de l'atrophie est la même, mais dans la myopathie les contractions fibrillaires font défaut, la réaction de dégénérescence est exceptionnelle et les muscles atrophiés ou en voie d'atrophie présentent une apparence spéciale, surtout le deltoïde, à savoir la présence de saillies plus ou moins arrondies, conséquence de ce fait que dans la myopathie, le processus d'atrophie est plus marqué aux extrémités que dans le centre des muscles. Souvent aussi chez ces malades on observe une hypertrophie totale de certains muscles — mollets, muscles du dos, etc. — et des rétractions fibromusculaires, tous phénomènes qui font défaut dans la poliomyélite chronique. Enfin lorsque chez le myopathique — et la chose est assez rare — les muscles des mains et des avant-bras s'atrophient à leur tour, le diagnostic avec la poliomyélite chronique sera toujours facile à établir de par les caractères cliniques précédemment énumérés.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE. — La moelle, *à l'examen macroscopique*, ne présente pas de diminution de volume. Sa consistance est normale. Les racines antérieures correspondant aux membres atteints sont manifestement altérées; elles sont transparentes, très grêles, de couleur gris rosé. Sur une coupe, à l'œil nu, la moelle ne présente rien d'anormal, si ce n'est un certain degré de réduction, de tassement des cornes antérieures.

Au microscope, les lésions siègent dans les cornes antérieures sur toute la hauteur de la moelle et sont d'ordinaire plus accusées au niveau du renflement cervical. En employant la méthode de coloration au carmin, la meilleure pour ce genre de recherches, sur beaucoup

de coupes, on ne retrouve plus trace des cellules des cornes antérieures (fig. 102 et 103), qui elles-mêmes ont diminué d'étendue dans tous les sens. Les rares cellules qui sont encore visibles sont atrophiées, réduites à l'état de petits amas granuleux, arrondis, sans noyaux, blocs amorphes sans prolongements. La lésion paraît débuter par une augmentation du pigment dans le corps cellulaire. Le tissu interstitiel de la corne antérieure est légèrement sclérosé et épaissi, les cellules araignées y sont plus nombreuses. Parfois la substance grise a un aspect finement lacunaire, en dentelle. Dans



Fig. 103. — Poliomyélite chronique antérieure de l'adulte durant depuis dix-huit ans. Mort par accident. Malade de la figure 102. Coupe transversale de la moelle au niveau du renflement cervical. Coloration par le picrocarmin en masse. Grossissement : huit diamètres. — Atrophie et disparition de la plupart des cellules des cornes antérieures. Pas de sclérose latérale. (Voy. J. Dejerine, Deux cas de poliomyélite chronique, suivis d'autopsie. *Soc. de biologie*, 1895, obs. I.)

certains cas, le canal central est dilaté. Les vaisseaux ne sont ni dilatés, ni sclérosés, ou du moins leur sclérose, lorsqu'elle existe, relève de l'âge seul du malade et non de la lésion médullaire. Les fibres nerveuses, si nombreuses, qui à l'état normal cloisonnent dans tous les sens la substance grise de la corne antérieure, sont en nombre très réduit; le fait est très net sur les coupes colorées par les méthodes de Weigert ou de Pal.

Cette atrophie des cellules des cornes antérieures de la moelle varie non seulement avec la région examinée, mais, sur une même coupe, suivant le groupe cellulaire considéré. Les groupes antérieur et antéro-externe sont les plus souvent atteints; et dans un même groupe, il n'est même pas exceptionnel de voir des cellules très atteintes à côté de cellules relativement indemnes ou peu touchées.

Cette lésion dégénérative des cellules des cornes antérieures de la

moelle est la lésion capitale de l'amyotrophie progressive spinale Aran-Duchenne. Les autres lésions sont accessoires et subordonnées.

La corne postérieure et la colonne de Clarke sont normales.

La substance blanche de la moelle peut paraître absolument intacte (fig. 103). C'est là une particularité assez rare. D'ordinaire, dans la substance blanche du faisceau fondamental antérieur, on trouve une bande de sclérose. Celle-ci affecte plus ou moins la forme d'un croissant situé dans le faisceau antéro-latéral descendant et,

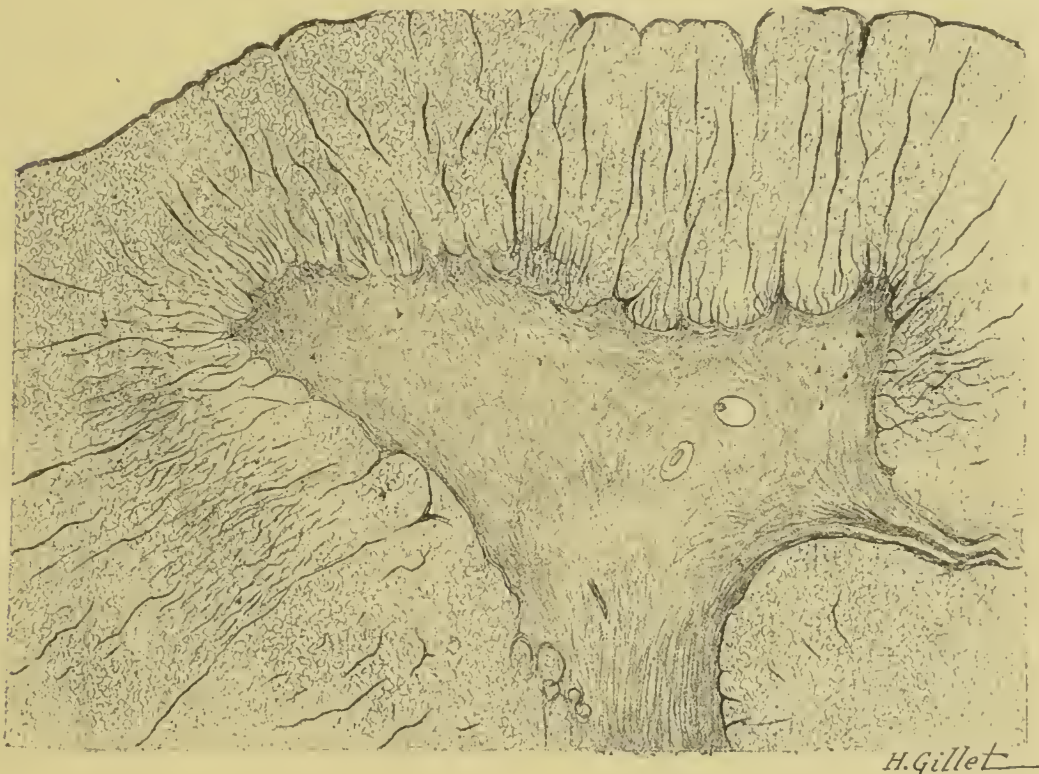


Fig. 104. — Poliomyélite chronique datant de dix ans. Mort par tuberculose. Malade représenté dans les figures 99 et 100. Corne antérieure gauche du renflement cervical. Coloration au carmin en masse. Grossissement. Obj. A3, oc. 2, Zeissl.— Les cellules ont complètement disparu. Dans le groupe antéro-interne seulement il en reste quelques-unes. Il existe un très léger degré de sclérose dans le faisceau antéro-latéral, à une certaine distance de la corne antérieure. Dans la corne antérieure droite, qui n'a pas été dessinée, les lésions sont les mêmes, ainsi du reste que dans toute la hauteur de l'axe gris antérieur. (J. Dejerine, Deux cas de poliomyélite chronique, suivis d'autopsie, *Soc. de biologie*, 1895, obs. II.)

partant, contournant la corne antérieure dont il est séparé par une bande saine (fig. 104). Cette zone de sclérose est due à l'irritation produite par la dégénérescence des fibres radiculaires dans leur trajet à travers la substance blanche et surtout à la destruction des cellules cordonales, destruction qui amène la dégénérescence des fibres commissurales courtes de Bouchard ou fibres courtes d'association. Ces lésions de la substance blanche sont consécutives à la poliomyélite dont elles font partie, et diffèrent complètement,

ainsi qu'on le verra plus loin, de celles que l'on rencontre dans la sclérose latérale amyotrophique. Cette sclérose a pu être relevée par J.-B. Charcot sur les pièces conservées de l'autopsie publiée en 1875 par Charcot et Gombault ; on la trouve signalée par Hayem, Strümpell, Oppenheim, Darkschewitsch, Alzheimer. Dans un de nos cas (fig. 104), elle était atténuée, mais cependant manifeste (Dejerine). Cependant, cette zone de sclérose n'est pas constante. Dans une de nos autopsies, elle faisait défaut (fig. 103). Son absence dans ce cas tient probablement à la longue durée de l'affection (dix-huit ans) et à son évolution très lente; les fibres, dégénérant très lentement, disparaissent sans déterminer autour d'elles d'irritation névroglique; l'absence d'hyperplasie névroglique dans ce cas, et sa présence dans les cas à marche moins lente, semblent appuyer cette manière de voir (1). Dans le cas d'Étienne, cette zone de sclérose manquait; mais ici, il y avait, comme dans un cas de Charcot, un léger épaississement de la névroglie du cordon de Goll.

Dans les racines antérieures les fibres saines sont en infime minorité. Les tubes nerveux présentent tous les stades de la dégénérescence wallérienne : fragmentation de la myéline, multiplication des noyaux, disparition du cylindraxe. Un grand nombre de tubes sont réduits à une gaine vide. Le tissu conjonctif interstitiel est quelquefois légèrement épaissi.

Les nerfs périphériques sont également très altérés. Les altérations portent sur les tubes nerveux, qui subissent la dégénérescence wallérienne, y compris les filets nerveux intra-musculaires. Cette dégénérescence est proportionnelle à l'atrophie des cellules radiculaires antérieures et, partant à l'atrophie musculaire. Le tissu conjonctif est peu modifié.

Les muscles sont en voie d'atrophie simple. Ils ont subi une réduction considérable de volume, sans substitution graisseuse. La fibre musculaire est pâle, décolorée; les plus atteintes ont une couleur feuille morte. Dans un même muscle, toutes les fibres ne sont pas frappées au même degré et, sur un même fragment, on voit des faisceaux pâles ou jaunâtres alterner avec des fibres rouge vif, normales. Au microscope, on peut suivre tous les stades de l'atrophie. Le faisceau primitif se réduit de plus en plus de diamètre ; les noyaux du sarcolemme prolifèrent; la substance musculaire se fragmente, se résorbe et disparaît. Le tissu musculaire a disparu par places; quelques fibres musculaires saines, mais diminuées de volume, se montrent à côté de fibres en voie plus ou moins avancée d'atro-

(1) En faveur de cette opinion on peut invoquer les faits de poliomyélite aiguë de l'enfance dans lesquels, si l'autopsie est pratiquée quelques semaines après le début de l'affection, on constate très aisément l'existence de dégénérescences très marquées dans les cordons antéro-latéraux, tandis que dans les cas anciens, par suite du tassement des éléments, ces dégénérescences sont beaucoup moins nettes.

phie. Le tissu interstitiel est peu hyperplasié. Les vaisseaux ne présentent rien de particulier à noter.

TRAITEMENT. — Il n'y a malheureusement aucune thérapeutique efficace contre l'atrophie musculaire progressive Aran-Duchenne. L'électricité sera le meilleur traitement à employer pour entretenir et réveiller la contractilité et la trophicité musculaires. Duchenne employait exclusivement les courants induits, à action stimulante. Remak, Benedikt, Legros et Onimus préfèrent l'action tonique et trophique des courants continus. Actuellement on pratique simultanément la galvanisation de la moelle et la faradisation des muscles. Pour les courants continus, d'intensité modérée (8 à 10 milliampères), on applique une électrode sur le rachis cervical, l'autre à la région lombaire, et on fait passer le courant d'abord dans le sens descendant, puis dans le sens ascendant. Dans les nerfs et les muscles, on fait passer des courants interrompus peu intenses, à rares interruptions; les séances doivent être courtes (deux à cinq minutes, deux ou trois fois par semaine). On a aussi préconisé la galvanisation du cou (Erb), ou la galvanisation du grand sympathique (Huet) : une électrode est appliquée sur les dernières cervicales et l'autre est enfoncée profondément entre l'os hyoïde et le bord antérieur du sterno-cléido-mastoïdien ; on fait passer pendant une à trois minutes un courant faible de 1 à 5 milliampères.

Les révulsifs sur la colonne vertébrale ne donnent que peu de résultats.

A l'intérieur, on a recommandé la strychnine (Gowers), la noix vomique, l'ergot de seigle. Mais, quoi qu'on fasse, la maladie n'en continue pas moins son évolution fatalement progressive.

SCLÉROSE LATÉRALE AMYOTROPHIQUE.

HISTORIQUE. — Dès 1865 Charcot établissait l'histoire clinique et anatomique de cette affection, que par une série de travaux il différencia des autres variétés d'atrophie musculaire. En 1869 avec Joffroy, en 1871 avec Gombault (1), Charcot étudia surtout le côté anatomique de cette maladie, que dans une série de leçons (1872 à 1874) il décrivit complètement et définitivement. Aussi porte-t-elle à juste titre le nom de *maladie de Charcot*.

Combattue d'abord par Leyden, la conception de Charcot fut défendue par Debove et Gombault qui confirment et complètent l'anatomie pathologique; par l'un de nous (2) qui démontra les rapports de la sclérose latérale amyotrophique avec la paralysie labio-glosso-laryngée primitive de Duchenne ; par Vulpian, Kahler et Pick, etc. Koschewnikoff, Charcot et Marie, Roth décrivent les

(1) Gombault, Th. de Paris, 1877.
(2) Dejerine, *Arch. de phys.*, 1883.

altérations de la corticalité cérébrale. En 1887 Florand (1) résumait l'état actuel de la question et insistait sur les formes frustes de la maladie.

Leyden s'était refusé à reconnaître l'existence nosographique de la maladie de Charcot; pour lui, tous les cas publiés devaient rentrer dans l'atrophie musculaire type Aran-Duchenne, ou dans la paralysie labio-glosso-laryngée de Duchenne. Les faits n'ont pas confirmé cette manière de voir. Ils ont établi la distinction nette de la sclérose latérale amyotrophique et de l'atrophie musculaire progressive type Aran-Duchenne, et ils ont fait rentrer la paralysie labio-glosso-laryngée dans la maladie de Charcot.

ÉTIOLOGIE. — L'étiologie de la sclérose latérale amyotrophique est des plus obscures, tout autant que celle de la poliomyélite antérieure chronique. La maladie s'observe surtout chez les adultes et dans la seconde moitié de l'âge adulte. Cependant elle peut se développer dans l'enfance (Erb). Seeligmüller l'aurait vue apparaître à neuf mois chez trois enfants d'une même famille. Mais ces cas appartiennent très probablement à la paraplégie spasmodique familiale. Si l'hérédité similaire est rare, sinon douteuse, l'hérédité nerveuse indirecte joue un grand rôle; d'après Schultze et Pick, l'hérédité entraînerait un arrêt de développement ou une anomalie de distribution des faisceaux blancs de la moelle.

Parmi les causes occasionnelles, on a signalé l'exposition au froid, à l'humidité; le traumatisme a semblé jouer dans quelques cas un rôle indéniable. La syphilis a été aussi invoquée, mais elle constitue surtout une cause prédisposante. Peut-être les femmes sont-elles plus souvent frappées que les hommes.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE. — L'anatomie pathologique de la sclérose latérale amyotrophique est facile à résumer en quelques mots : le substratum anatomique de cette affection est une dégénérescence systématique de tout le système nerveux moteur : du premier et du deuxième neurones moteurs et des neurones intercalaires des cornes antérieures ou cellules des cordons.

Cerveau. — Dès 1879, Kahler et Pick signalaient l'atrophie des circonvolutions rolandiques du cerveau, mais ils ne pratiquèrent pas d'examen histologique; et s'ils admirent cette atrophie, ils ne démontrèrent pas la continuité de la lésion de la corticalité cérébrale avec celle du faisceau pyramidal. Koschewnikoff (2), guidé par la présence de corps granuleux, suivit le trajet des fibres dégénérées dans le bulbe, la protubérance, la capsule interne, jusqu'à la partie supérieure des circonvolutions ascendantes. P. Marie (3) confirma d'abord les

(1) Florand, Th. de Paris, 1887.
(2) Koschewnikoff, *Arch. de neurol.*, 1883.
(3) Marie, *Soc. de biologie*, 1883.

recherches de Koschewnikoff, puis avec Charcot (1) démontra la diminution de nombre ou la disparition totale des grandes cellules pyramidales de la corticalité motrice. Les cellules qui restent sont rares, isolées, plus petites qu'à l'état normal ; cependant on ne trouve pas de changements dans le noyau ni le protoplasma. Ces lésions ne seraient d'ailleurs pas constantes, et dans un cas P. Marie n'a pu déceler la moindre altération des circonvolutions.

Nonne a observé une lésion très accentuée de l'écorce : les stries de Baillarger, les deuxième et troisième couches de Meynert avaient disparu. Le système d'association corticale était surtout atteint. Dans le cas de Sarbo, la lésion corticale frappait surtout les fibres tangentielles et était de date plus récente que la lésion spinale.

Centre ovale. — Les corps granuleux se rencontrent dans la substance blanche sous-corticale, en séries radiées linéaires, disposées sur le trajet du faisceau pyramidal. Puis on les suit dans le segment postérieur de la capsule interne, dans le pied du pédoncule cérébral, et dans la protubérance. Toujours ces corps granuleux sont exactement limités au trajet du faisceau pyramidal. A mesure que l'on descend, les lésions sont plus accentuées, et déjà les fibres pédonculaires et protubérantielles ont subi un certain degré de sclérose.

Bulbe. — Au bulbe, les lésions s'accusent et deviennent pathognomoniques. A la lésion précédemment signalée du premier neurone moteur dans son trajet intra-cérébral, vient s'ajouter celle du second neurone moteur : noyaux des nerfs crâniens.

Les pyramides antérieures du bulbe, par où passent les fibres du faisceau pyramidal, sont dégénérées et cette dégénérescence rappelle exactement celle qui se produit à la suite d'une lésion cérébrale : mais parfois cette dégénérescence ne frappe qu'un petit nombre de fibres ; dans ce cas, à mesure que l'on descend vers la partie inférieure du bulbe, la lésion s'accentue.

Les noyaux moteurs du bulbe (ou deuxième neurone moteur), centres d'origine des nerfs bulbaires, sont plus ou moins atrophiés. Le noyau principal de l'hypoglosse est dégénéré ; son noyau accessoire reste intact (Muratoff) ; la même atrophie envahit le noyau moteur du trijumeau, le noyau du facial, les noyaux moteurs des nerfs mixtes (glosso-pharyngien, pneumogastrique). Seuls les noyaux des nerfs moteurs oculaires sont respectés. La lésion caractéristique est l'atrophie des cellules ganglionnaires. Elles diminuent de nombre, puis disparaissent ; celles qui résistent sont petites, ratatinées, privées de leurs prolongements et remplies de fines granulations pigmentaires, leur noyau disparaît ou ne prend plus les colorations ; d'autres cellules se transforment en blocs amorphes.

Ces lésions sont fondamentales. A titre de lésions accessoires et inconstantes, on a signalé l'altération du faisceau longitudinal pos-

(1) Charcot et Marie, *Arch. de neurol.*, 1885.

térieur, du raphé (Muratoff), de quelques fibres du ruban de Reil (Roth, Muratoff).

Moelle. — C'est dans la moelle que les lésions atteignent leur maximum d'intensité et leur aspect le plus caractéristique.

Le faisceau pyramidal croisé est dégénéré. Le foyer de sclérose déborde même l'étendue de ce faisceau et empiète sur les faisceaux voisins (fig. 105). Les tubes nerveux ont en grande partie disparu, et on ne trouve dans le champ du faisceau pyramidal que quelques fibres grêles, disséminées dans un tissu de sclérose. La sclérose se montre

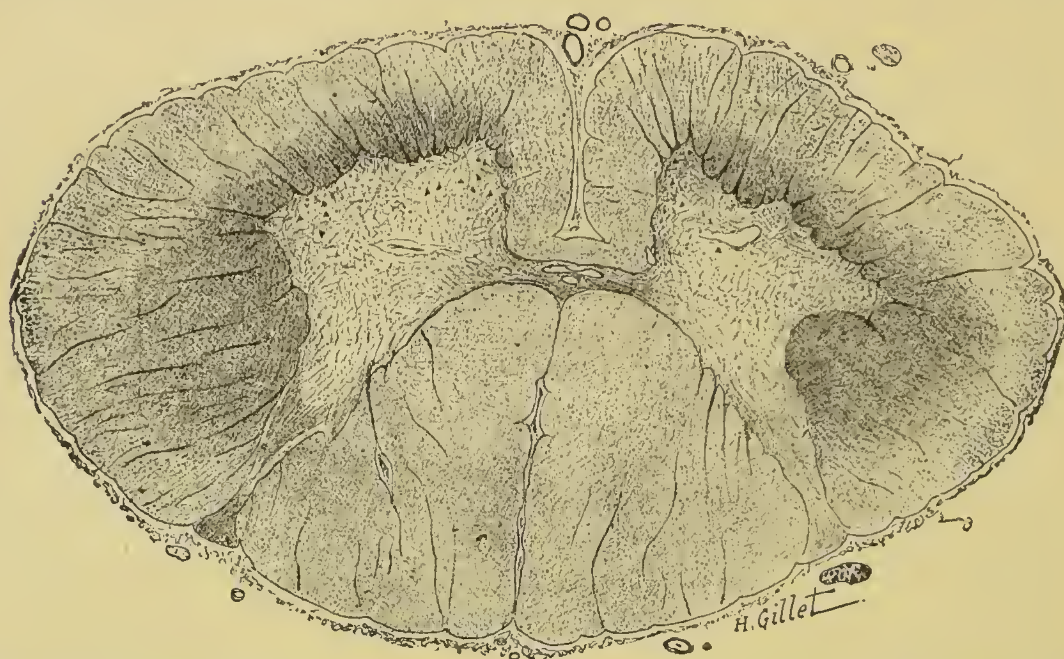


Fig. 105. — Sclérose latérale amyotrophique. Coupe transversale de la moelle au niveau de la cinquième racine cervicale. Coloration par le picrocarmin en masse. Grossissement : sept diamètres. — Atrophie et disparition de la plupart des cellules des cornes antérieures. Dégénérescence des deux faisceaux pyramidaux croisés et des fibres entourant la corne antérieure. L'atrophie cellulaire et la dégénérescence du faisceau pyramidal sont plus accusées à gauche. Intégrité des cordons de Goll.

également au niveau du faisceau de Türck ou faisceau pyramidal direct.

Cette sclérose est beaucoup plus étendue que dans la sclérose descendante due à des lésions cérébrales, car elle contourne la face antéro-externe, les cornes antérieures et se prolonge le long de la corne postérieure (fig. 105) : cela tient à ce que, en outre de la dégénérescence du faisceau pyramidal, il existe une dégénérescence des fibres des cellules cordonales. Suivant les points de la moelle examinés, l'intensité de la sclérose varie ; elle présente son maximum à la région cervicale, mais elle se continue dans la région dorsale et jusqu'à la partie la plus inférieure de la moelle. Il s'agit ici d'une sclérose névroglique d'origine tubulaire. Les éléments nerveux dégénèrent primitivement, et sont remplacés par une prolifération névroglique secondaire. Souvent aussi les vaisseaux présentent un certain degré de périartérite.

Mais, et c'est là un fait important, la sclérose ne reste pas

absolument limitée au territoire du faisceau pyramidal. Déjà Charcot l'avait expressément noté : « Dans la sclérose primitive, il y a envahissement du système latéral tout entier, comprenant non seulement les fibres cérébro-spinales et pyramidales, mais encore des fibres propres, qui commencent dans la moelle et s'y terminent, des fibres à proprement parler *spinales* », et il différenciait cette sclérose de la dégénérescence du faisceau pyramidal consécutive aux lésions cérébrales. Gombault avait également relevé cette particularité; Vulpian y insiste. Récemment P. Marie, Brissaud, Raymond sont revenus sur ce fait que la sclérose déborde largement la zone pyramidale, mais présente son maximum au niveau du faisceau pyramidal. La zone sclérosée qui entoure la corne antérieure (zone supplémentaire de P. Marie) s'explique, d'après cet auteur, par la lésion des cellules des cordons. Brissaud va plus loin : comme au milieu de la zone sclérosée il existe des fibres saines, ces fibres saines seraient précisément celles du faisceau pyramidal, les fibres d'origine cordonale seraient seules dégénérées : la maladie de Charcot n'en reste pas moins un processus systématique au premier chef; c'est la dégénérescence d'un système constitué par l'ensemble des neurones dont les cellules de cordon sont les centres et dont les fibres courtes du cordon latéral sont les prolongements (Brissaud). Raymond et Hoche admettent, au contraire, que dans la sclérose latérale amyotrophique il y a un triple processus : dégénérescence du neurone moteur cortical et du faisceau pyramidal jusqu'à sa terminaison; dégénérescence du neurone moteur périphérique des nerfs cérébraux et des nerfs spinaux; dégénérescence des cellules et des fibres commissurales de l'écorce, du faisceau longitudinal postérieur et des cordons latéraux.

A titre accessoire, signalons la sclérose possible, mais toujours légère et inconstante, des cordons de Goll : on n'y trouve pas de corps granuleux, mais une altération des gaines de myéline avec hyperplasie du tissu interstitiel. D'après Pierre Marie, ces lésions pourraient relever de l'altération des cellules du cordon postérieur situées dans la substance grise. Mais le cordon de Goll ne contient pas de fibres endogènes et la sclérose de ce cordon n'appartient pas à la sclérose latérale amyotrophique ; c'est un phénomène surajouté, sans importance, car la sclérose des cordons de Goll est fréquente chez les cachectiques.

En réalité, dans la maladie de Charcot les faisceaux pyramidaux croisé et direct sont toujours dégénérés, mais ils peuvent l'être à des degrés variables et les fibres d'association des cordons antéro-latéraux le sont également toujours.

Les cornes antérieures de la moelle présentent des lésions identiques à celles des noyaux moteurs du bulbe. Dans leur ensemble, les cornes antérieures sont atrophiées. Des trois groupes cellulaires, les groupes antérieur et antéro-externe sont surtout atteints. C'est à la région cervicale que les lésions atteignent leur maximum (fig. 104) ;

à mesure que l'on étudie des segments de moelle situés plus bas, le nombre des cellules saines augmente, sauf dans les cas, très rares d'ailleurs, où la maladie commence par les membres inférieurs : dans ce cas, c'est au contraire à la moelle lombaire que se trouve le maximum des lésions. Dans les parties les plus atteintes, le plus grand nombre ou même toutes les cellules ont disparu ; à mesure que l'on s'éloigne de ce maximum de lésions, les cellules augmentent de nombre ; mais elles sont petites, atrophiées, arrondies, transformées en blocs amorphes chargés de granulations pigmentaires. Leurs prolongements ont disparu ; le noyau ne prend plus les colorants. La lésion ne se limite pas aux grandes cellules ganglionnaires de la corne antérieure : toutes les cellules nerveuses de cette corne, aussi bien les cellules des cordons antérieur et latéral que les cellules motrices, sont altérées ; toute la corne antérieure est envahie jusqu'à sa base. Étant donné ce fait, que la sclérose borde une grande partie de la corne postérieure, les cellules cordonales de cette corne doivent également participer à l'atrophie.

Les fibres qui cloisonnent la corne antérieure sont atrophiées, raréfiées et forment un réseau infiniment moins riche qu'à l'état normal. Le tissu de la corne antérieure se colore moins bien et contraste par sa pâleur avec la corne postérieure normale. Le tissu interstitiel est proliféré, plus riche en noyaux, et cette lésion paraît parfois être plus prononcée à la partie moyenne de la corne qu'à sa périphérie. Somme toute, les lésions des cornes antérieures sont ici les mêmes que dans la poliomyélite chronique.

Racines antérieures et nerfs périphériques. — Les racines antérieures des nerfs spinaux sont rosées et beaucoup plus grêles qu'à l'état normal ; les mêmes altérations ont été trouvées sur les nerfs crâniens et sur les nerfs périphériques (Charcot, Debove, Gombault, Dejerine, Joffroy et Achard), proportionnellement aux altérations de leurs noyaux d'origine. Les gaines de myéline se fragmentent en boules de plus en plus petites ; les noyaux de la gaine de Schwann prolifèrent ; la myéline disparaît, ainsi que le cylindraxe, et du tube nerveux il ne reste plus qu'une gaine vide. On peut suivre la lésion jusque dans les filets nerveux intra-musculaires qui sont réduits parfois à un cordon scléreux. Lubimoff n'a trouvé aucune altération dans les ganglions du grand sympathique.

Muscles. — Les muscles sont très altérés. La striation transversale disparaît, les noyaux prolifèrent, les fibres passent par les différentes périodes de l'atrophie simple, puis disparaissent. Parfois il existe un léger degré d'adipose interstitielle, et le tissu interfasciculaire est plus ou moins épaissi. Ces lésions se montrent non seulement sur les muscles des membres, mais aussi sur ceux de la langue.

Nature de l'affection. — La sclérose latérale amyotrophique est une affection systématique du système nerveux moteur dans ses deux neurones constitutifs. Si tous les auteurs s'accordent à reconnaître la

poliomyélite dans la lésion du second neurone, ils sont loin d'être d'accord sur la dégénérescence du premier neurone.

Pour Charcot, il y aurait dans la sclérose latérale amyotrophique un double processus : 1° un processus de poliomyélite chronique admis par tous les auteurs; 2° une lésion atrophique de la corticalité cérébrale d'où dépend la dégénérescence des cordons latéraux. A cette opinion, on a objecté que la lésion du faisceau pyramidal n'est pas absolument comparable à la dégénérescence secondaire consécutive à une lésion cérébrale. L'intégrité relative du faisceau moteur dans son trajet intra-cérébral, le maximum de la lésion au niveau du renflement cervical, semblent tout d'abord peu favorables à la théorie de Charcot. Contre cette théorie, on pourrait encore invoquer la topographie de la lésion : elle ne se limite pas exactement au faisceau pyramidal, mais envahit plus ou moins complètement toute l'étendue du faisceau antéro-latéral.

Raymond admet que les neurones moteurs périphérique et central sont touchés conjointement, et c'est à leur confluence que la lésion atteint son maximum d'intensité. La dégénérescence du neurone périphérique atteint son maximum à l'origine du neurone dans le corps cellulaire et se propage de là vers la périphérie; la dégénérescence du neurone moteur central atteint au contraire son maximum vers l'extrémité terminale du neurone et se propage dans le sens centripète : c'est une dégénérescence ascendante. Probst admet aussi une lésion des deux neurones moteurs, qui seraient frappés simultanément.

Pour Brissaud, la lésion des cordons latéraux n'est pas l'expression d'une dégénérescence des neurones centraux : elle résulte exclusivement de la dégénérescence systématique des neurones intercalaires (cellules du cordon latéral ou fibres commissurales courtes de Bouchard). La topographie des fibres cordonales correspondrait exactement avec la topographie de la dégénérescence des faisceaux blancs; quand les cellules des cordons antérieurs sont envahies, le faisceau de Türck présenterait également des traces de dégénérescence. L'abondance des neurones intercalaires aux renflements lombaire et cervical et au bulbe explique la prédominance de la lésion des cordons blancs à ce niveau; l'absence de ces neurones intercalaires dans le cerveau explique l'intégrité habituelle de ces régions. Si le cortex présente des lésions, c'est qu'il possède des neurones d'association qui peuvent aussi être envahis (Brissaud).

Cette opinion de Brissaud est infirmée par les faits. La dégénérescence des faisceaux pyramidaux dans la maladie de Charcot est pour nous indiscutable, car nous l'y avons toujours rencontrée. Dans cette affection, en effet, les pyramides bulbaires peuvent être plus ou moins sclérosées, mais elles le sont toujours. Or, dans les pyramides, il n'y a pas de fibres provenant de neurones intercalaires; les fibres qui les constituent sont *uniquement* des fibres de projection corticale rolandique. La dégénérescence totale de la pyramide à la suite de

lésion corticale chez l'adulte, son agénésie complète dans le cas de lésion corticale ou sous-corticale remontant à la vie intra-utérine ou aux premiers mois après la naissance, le démontrent surabondamment.

Quant au rôle joué dans la topographie de la sclérose par la dégénérescence des cellules cordonales (neurones intercalaires), ce rôle est de toute évidence, aussi bien dans la maladie de Charcot que dans la poliomyélite antérieure chronique. Il suffit de comparer des préparations de l'une et de l'autre affection, pour voir la différence énorme qui existe tant au point de vue de l'étendue que de la topographie de la sclérose, et cependant, dans les deux cas, les lésions cellulaires sont les mêmes — cellules radiculaires et cellules des cordons — et partant, les fibres radiculaires et les fibres d'origine cordonale ou d'association sont également dégénérées. Or, dans la poliomyélite chronique, les champs des faisceaux pyramidaux direct et croisé sont absolument intacts (fig. 103 et 104), et c'est cette intégrité du système pyramidal qui est la caractéristique de la poliomyélite chronique et qui la différencie anatomiquement d'avec la maladie de Charcot.

Grasset (1), considérant surtout dans la maladie de Charcot l'élément sclérose, refuse d'en faire une maladie à part, distincte des autres scléroses, et la fait rentrer dans ce grand chapitre des scléroses multiples, disséminées (diathèse fibreuse de Debove, polysclérose viscérale, parasclérose de Letulle). Relevant chez les malades des altérations scléreuses des autres organes, et les comparant à la sclérose médullaire, il voit dans la maladie de Charcot une sclérose multiple disséminée à foyers multiples, dont un, médullaire, est la lésion de la sclérose latérale amyotrophique. Cette théorie ne peut pas être admise, car il s'agit ici d'une sclérose systématique, et du reste, bon nombre de sujets qui en sont atteints ne sont nullement des polyscléreux.

Quel est le point de départ de ces lésions? Peut-on incriminer une lésion vasculaire primitive? Vulpian rejette cette opinion, qui cadre mal, en effet, avec la systématisation si nette de l'affection, et à laquelle cependant P. Marie accorde une certaine importance.

On voit combien nous sommes peu renseignés sur la nature de cette affection, que certains auteurs ont voulu ranger dans les maladies d'évolution. Mais ce qui est bien établi aujourd'hui, c'est que la sclérose latérale amyotrophique est une dégénérescence primitive du neurone moteur central, du neurone moteur médullaire, et des cellules cordonales des cornes antérieures. La dégénération est la première en date, et la sclérose est une réaction secondaire commandée par la disparition des éléments parenchymateux.

Rapports de la paralysie glosso-labio-laryngée et de la sclérose latérale amyotrophique. — Ainsi que l'a montré l'un de nous en 1883 (2),

(1) GRASSET, Cliniques, III, p. 349.

(2) J. DEJERINE, Etude anatomique et clinique sur la paralysie labio-glosso-laryngée, *Arch. de phy.*, 1883.

dans la paralysie glosso-labio-laryngée de Duchenne, la lésion n'est pas localisée aux noyaux bulbaires, car il existe une sclérose très nette des pyramides bulbaires : la paralysie bulbaire de Duchenne est en quelque sorte une sclérose pyramidale amyotrophique à marche descendante (Dejerine). En effet, sauf le cas de Reinhold (1890), qui du reste n'est pas absolument démonstratif, il n'existe pas d'autopsie de paralysie labio-glosso-laryngée avec intégrité du faisceau pyramidal. Le cas de Remak (1892), cité par quelques auteurs comme paralysie bulbaire avec intégrité des faisceaux pyramidaux, n'appartient pas à la paralysie glosso-labio-laryngée de Duchenne, car dans ce cas le facial supérieur était aussi pris que l'inférieur, et les releveurs des paupières étaient paralysés : ce sont des symptômes qu'on rencontre dans la poliencéphalite et non dans l'affection décrite par Duchenne. En résumé, la paralysie bulbaire de Duchenne peut se rencontrer dans deux conditions : ou bien elle évolue pour son propre compte, c'est la forme classique, celle qu'a décrite Duchenne; ou bien elle survient au cours de la sclérose latérale amyotrophique. Dans les deux cas, la lésion des noyaux bulbaires est la même et il y a participation du faisceau pyramidal ; ce qui le démontre, c'est que, chez les malades qui présentent le tableau clinique pur de la paralysie bulbaire, les réflexes tendineux sont exagérés : il y a donc, par conséquent, irritation du faisceau pyramidal, état de contracture latente. Au contraire, la poliomyélite chronique ne se termine pas par paralysie bulbaire. C'est là encore une particularité indiquant l'union intime existant entre la maladie de Charcot d'une part et la paralysie labio-glosso-laryngée de Duchenne d'autre part.

SYMPTOMATOLOGIE. — La symptomatologie est dominée par l'atrophie musculaire et la parésie spasmodique : c'est la symptomatologie de la poliomyélite antérieure chronique d'Aran-Duchenne, avec l'adjonction de la paralysie et de la contracture.

La maladie peut présenter plusieurs modes de début, suivant le siège primitif des lésions. Parfois elle commence par les membres inférieurs ; la contracture qui apparaît dès le début enraidit les membres ; les articulations perdent leur souplesse, la pointe du pied traîne sur le sol : la paraplégie spasmodique est le premier symptôme de la maladie. Cette forme de début est de beaucoup la plus rare. D'autres fois, ainsi qu'il nous a été donné d'en observer deux exemples, l'atrophie commence par les muscles de la racine des membres supérieurs — type scapulo-huméral — et ce n'est que plus tard que les extenseurs du poignet et des doigts, puis les fléchisseurs et enfin les muscles de la main se prennent à leur tour. Plus souvent ce sont des accidents de paralysie labio-glosso-laryngée qui ouvrent la scène : l'atrophie envahit d'abord les noyaux bulbaires; la langue se paralyse et s'atrophie ; le voile du palais pend inerte et les troubles de la déglutition ouvrent la scène. Mais la forme de beaucoup la plus

fréquente est celle dans laquelle le début a lieu dans les petits muscles de la main. Le malade éprouve des frémissements, des engourdissements dans la main qui devient raide, faible et par cela même inhabile; en même temps il s'aperçoit que sa main maigrit, l'éminence thénar disparaît et dès le début se trouvent ainsi constitués les deux phénomènes capitaux de la maladie : l'atrophie musculaire et la paralysie spasmodique. Quelle que soit du reste la topographie présentée par l'atrophie, il est toujours facile de voir qu'elle est d'ordre radiculaire.

L'atrophie musculaire se développe d'une façon progressive, mais



Fig. 106 et 107. — Mains simiennes dans la sclérose latérale amyotrophique. La main droite représente la main dite *squelettique*. Malade de la figure 108.

assez rapidement, et attire très vite l'attention du malade. Sa topographie est radiculaire, elle débute par les petits muscles des mains et des doigts. Le court abducteur du pouce disparaît le premier, laissant à sa place une encoche ; le premier métacarpien fait un relief très apparent. Fibre par fibre, faisceau par faisceau, l'atrophie envahit les muscles de l'éminence thénar, de l'éminence hypothénar et les interosseux : le premier métacarpien se reporte en arrière sur le plan des autres métacarpiens. Tout comme dans la poliomyélite antérieure chronique, les saillies et méplats de la paume de la main se nivellent et disparaissent; la première phalange des doigts se met en extension sur le métacarpien, tandis que les deuxième et troisième phalange se fléchissent vers la paume de la main (déformation en griffe). Les muscles en voie d'atrophie sont le siège de contractions fibrillaires très accentuées; lorsque l'atrophie marche très rapidement et envahit

simultanément extenseurs et fléchisseurs, la main prend l'aspect squelettique (fig. 106 et 107) ; les attitudes vicieuses par rétractions fibro-tendineuses n'ont pas le temps de se produire.

Abstraction faite de la rapidité de l'évolution, la forme et le mode d'invasion de l'atrophie sont tellement comparables à celles de la poliomyélite antérieure chronique, qu'il n'y a pas lieu d'insister.

A l'atrophie musculaire se joint la paralysie. Celle-ci ne dépend pas uniquement de l'atrophie. Si les deux phénomènes évoluent simultanément, ils ne sont pas intimement liés. Il ne s'agit pas ici d'une paralysie par atrophie, mais d'une paralysie avec atrophie, la paralysie relevant de l'altération du faisceau pyramidal et l'atrophie de la lésion cellulaire. Cette paralysie n'est jamais flasque, mais toujours spasmodique. Précédée de crampes, de raideurs passagères, la contracture apparaît de bonne heure, et lorsqu'elle est très marquée peut maintenir les membres dans une attitude fixe.



Fig. 108. — Sclérose latérale amyotrophique à marche très lente, chez une femme de quarante-trois ans. Début de l'affection il y a six ans (Salpêtrière, 1898). Actuellement (1901), neuf ans après le début, les muscles des membres inférieurs sont encore intacts, et bien que l'atrophie ait gagné les muscles des épaules et du dos, il n'existe aucun symptôme de paralysie bulbaire. Exagération marquée des réflexes patellaires, avec phénomène du pied.

De la main l'atrophie remonte sur l'avant-bras, faisant disparaître tous les muscles. Bientôt les bras sont pris, ainsi que les muscles de l'épaule et du cou (fig. 108). A cette période le bras est accolé au corps, l'avant-bras fléchi et en pronation, le poignet fléchi, les doigts recroquevillés dans la paume de la main. Les mouvements spontanés sont très limités et variables du reste, suivant l'étendue de l'atrophie et de la paralysie : l'opposition du pouce, l'extension complète des doigts deviennent impossibles ; puis bientôt tous les segments du membre s'immobilisent en position vicieuse. La contracture oppose une résistance aux mouvements passifs, variable suivant le degré de l'atrophie.

Les réflexes tendineux du poignet et du triceps sont exagérés, ainsi que tous les réflexes tendineux : de la rotule, du tendon

d'Achille, de la mâchoire. L'exagération des réflexes tendineux commence dès le début de la maladie, parfois même avant l'atrophie, et elle en constitue un des premiers symptômes et des plus importants. Elle est parfois tellement prononcée, que la percussion du tendon d'Achille provoque une véritable trépidation épileptoïde des membres inférieurs.

Babinski (1), Schäfer (2) ont observé le phénomène des orteils ou réflexe de Babinski.

Sur les muscles atteints, l'excitabilité électrique, galvanique et faradique est le plus souvent diminuée. La réaction de dégénérescence ne se montre en général que sur peu de muscles et est souvent peu nette. L'atrophie, en effet, détruit les muscles faisceau par faisceau. Tant qu'il reste dans le muscle assez de fibres saines pour répondre au courant électrique, la réaction de dégénérescence n'apparaît pas; ce n'est qu'après disparition du plus grand nombre des cellules présidant à la motilité et à la nutrition du muscle que la réaction de dégénérescence apparaît.

Les deux membres supérieurs sont pris simultanément ou presque simultanément, de sorte que, après quelques mois de maladie, l'atrophie musculaire est symétrique et la paralysie égale des deux côtés.

Les membres inférieurs restent très longtemps indemnes; souvent même ils peuvent rester tels pendant toute la durée de la maladie. Exceptionnellement, l'affection peut débuter par eux. Alors l'atrophie passe au second plan et la spasmodicité prend la première place. Étendus et rigides avec tendance à l'adduction, les membres inférieurs sont accolés, les genoux en contact. Les articulations ne peuvent se fléchir, les pieds ne peuvent se décoller du sol; le malade s'avance par un mouvement du bassin, en frottant la pointe du pied sur le sol, et les pieds plus écartés que normalement. Les pas sont petits, le corps est agité d'une sorte de tremblement. La démarche est celle de la paraplégie spasmodique. Les réflexes rotuliens et du tendon d'Achille sont exagérés. On constate également l'existence du phénomène du pied.

Chez d'autres malades, les symptômes paréto-spasmodiques passent au second plan et s'effacent devant l'atrophie musculaire. En somme, les deux éléments fondamentaux de l'affection, l'élément paréto-spasmodique et l'élément atrophique, donnent au tableau clinique des aspects assez variés suivant leur degré relatif d'intensité. La même réflexion s'applique aux membres supérieurs.

Les *phénomènes bulbaires*, qui peuvent marquer le début de l'affection, ne font pas défaut à une période avancée. La paralysie et l'atrophie de la langue apparaissent tout d'abord. La langue est le siège de mouvements fibrillaires ou fasciculaires précoces, parfois

(1) Babinski, *Sem. méd.*, 1898.
(2) Schäfer, *Neurol. Centralbl.*, 1899, p. 585.

assez violents pour déterminer des mouvements de protusion; plus tard elle est réduite, amincie sur ses bords : l'atrophie des muscles plisse la muqueuse devenue trop large, et donne à la surface de la langue un aspect vallonné qui rappelle celui des circonvolutions cérébrales aplaties. Les mouvements de latéralité et l'élévation de la pointe deviennent difficiles, puis impossibles; peu à peu la langue s'affaisse, s'immobilise derrière les arcades dentaires et se colle sur le plancher de la bouche.

Le voile du palais paralysé pend flasque et immobile : à une période avancée, ses piliers ne sont plus représentés que par de



Fig. 109 et 110. — Paralysie labio-glosso-laryngée, chez une femme de quarante-deux ans. Dans la figure de gauche représentant la face au repos, le facies pleurard est très net. Dans la figure de droite la malade est représentée quand elle rit — rire transversal. — Intégrité de la musculature et de la force des quatre membres. Exagération marquée des réflexes olécrâniens, patellaires et massétérins (Bicêtre, 1893).

minces voiles membraneux : pendant les grands efforts respiratoires, pendant la phonation, il est inerte ; les muscles du pharynx et de l'œsophage dans sa partie supérieure sont également pris.

Lorsque le facial inférieur est envahi, l'orbiculaire des lèvres se paralyse d'habitude le premier et progressivement ; les muscles carré du menton, triangulaire, les muscles de la houppe du menton se prennent à leur tour ou simultanément. Les lèvres, soumises à l'action prédominante des muscles qui meuvent les commissures et qui agissent sur la lèvre supérieure, se séparent ; la bouche reste entr'ouverte et s'élargit ; la lèvre supérieure, tirée par ses élévateurs, remonte et découvre même les arcades dentaires ; la lèvre inférieure est projetée en avant, tombante, le malade ne peut ni siffler, ni souffler, ni faire la moue ; la physionomie prend un air pleurard (fig. 109 et 110). Les muscles innervés par le facial supérieur sont toujours respectés. Les muscles masticateurs ne sont pas épargnés, la fosse massétérine se creuse; on peut s'assurer qu'ils ne fonc-

tionnent plus, ou du moins très incomplètement, en introduisant un doigt entre les mâchoires; les mouvements d'élévation et d'abaissement de la mâchoire inférieure, les mouvements de diduction disparaissent progressivement.

L'examen laryngoscopique permet de se rendre compte de l'atrophie et de la paralysie des cordes vocales.

La *parole* est gravement compromise; suivant que la paralysie frappe davantage les muscles de la langue, ou du voile du palais, ou des lèvres, le malade éprouve plus de difficultés à prononcer telles ou telles consonnes; la parole devient nasonnée, puis progressivement inintelligible; elle se réduit alors à un grognement sourd, inarticulé, qui disparaît à son tour, de sorte que le malade est successivement un dysarthrique, un anarthrique et un aphonique.

La *déglutition* est profondément troublée du fait de la paralysie de la langue, du voile du palais, des constricteurs du pharynx. Tout d'abord les aliments liquides sont difficilement avalés, puis c'est le tour des aliments solides; la déglutition des aliments demi-liquides ou des potages est seule possible. Le malade est obligé d'incliner la tête en arrière pour faire pénétrer les aliments dans les voies digestives; mais les voies aériennes étant mal protégées, ceux-ci s'y engagent en partie ou refluent par les fosses nasales; ou bien ils s'accumulent entre les arcades dentaires et les joues, et le malade doit les pousser avec ses doigts.

La salive s'écoule continuellement et en grande abondance : cependant, chez quelques sujets, elle est tellement gluante et visqueuse qu'elle adhère aux muqueuses, et le malade doit la détacher fréquemment.

Les troubles de la mastication et de la déglutition rendent l'alimentation des plus difficiles. Le réflexe massétérin est exagéré, le réflexe pharyngien tend à disparaître.

Avec les progrès de la maladie, le pneumogastrique et les muscles de Reissessen sont à leur tour envahis. La gêne respiratoire constante est entrecoupée d'accès d'étouffement; mais les troubles respiratoires peuvent résulter de la paralysie et de l'atrophie du diaphragme et des muscles intercostaux; le cœur accélère ses battements, qui deviennent fous et irréguliers; les syncopes sont fréquentes. La paralysie du diaphragme ne survient généralement, dans la forme ordinaire ou ascendante de la maladie, qu'après que les membres supérieurs sont décharnés, lorsque l'atrophie cellulaire, après avoir détruit les centres trophiques des membres supérieurs (première dorsale, huitième, septième, sixième, cinquième cervicales), gagne le centre trophique du diaphragme (quatrième cervicale). Les voies aériennes, mal protégées, sont accessibles aux aliments et aux germes infectants : d'où la pneumonie de déglutition et les infections terminales des poumons.

Pendant toute la maladie, les sphincters restent intacts. Il n'existe aucun trouble de la sensibilité sensitive et sensorielle; exception-

nellement, on a signalé quelques fourmillements et quelques douleurs.

Les fonctions psychiques ne sont pas altérées, et le malade assiste à sa déchéance et à sa lente agonie. Cependant on constate souvent une tendance au rire et surtout au pleurer.

ÉVOLUTION. — Le début par les membres supérieurs est de beaucoup le plus fréquent; secondairement les noyaux bubaires se prennent et le malade meurt de paralysie labio-glosso-laryngée. L'affection peut aussi commencer par les phénomènes bulbaires et le tableau clinique est d'emblée celui de la *paralysie labio-glosso-laryngée*, qui en réalité ne constitue pas une entité morbide, mais bien une forme clinique de la sclérose latérale amyotrophique avec laquelle elle se confond anatomiquement et cliniquement. Beaucoup moins souvent la maladie débute par les muscles de l'épaule (type scapulo-huméral). Le début par les membres inférieurs est de beaucoup le plus rare. Florand et Blumenthal l'ont vue revêtir le type hémiplégique. Enfin, à côté des formes types, il existe encore des formes atténuées.

La marche est progressive; sa durée est en réalité assez variable. Certaines formes rapides aboutissent à la mort dans l'espace de six mois; le plus souvent, la maladie n'évolue qu'en dix-huit mois à deux ans, plus rarement en quatre ans et au delà (formes lentes). Chez une malade du service de l'un de nous (fig. 108), l'affection dure depuis neuf ans. Florand cite un malade chez lequel l'affection évoluait depuis dix ans. En présence de durées aussi longues, on doit admettre, à côté de la forme aiguë et subaiguë, une forme chronique. La forme paraplégique est une des plus lentes; les formes bulbaires mettent rapidement en jeu l'existence.

A une période avancée de la maladie, quand l'atrophie est devenue excessive, et qu'il ne reste plus de muscles, la contracture et les réflexes disparaissent, mais il est rare que ces derniers fassent défaut complètement dans la forme à marche lente. Les déformations et les attitudes vicieuses, conséquences de l'atrophie, peuvent devenir fixes par suite des rétractions fibro-tendineuses, mais ces dernières ne sont pas constantes.

La mort est souvent la conséquence des troubles bulbaires, soit par l'exagération des phénomènes laryngés : le malade succombe alors à une crise d'étouffement; soit par arrêt du cœur, soit enfin par broncho-pneumonie ou par asphyxie, à la suite de la pénétration des aliments dans les voies aériennes. D'autres fois le malade se cachectise peu à peu, du fait de son alimentation défectueuse et de son abondante salivation.

PRONOSTIC. — Le pronostic est fatal. L'envahissement du bulbe, annoncé par les troubles de la parole, de la déglutition, les contrac-

tions fibrillaires de la langue, aggrave immédiatement la situation. Les troubles cardiaques sont encore d'un pronostic plus grave et annoncent l'imminence de la fin.

DIAGNOSTIC. — Les principaux caractères cliniques de la sclérose latérale amyotrophique sont : l'atrophie musculaire type Aran-Duchenne, plus rarement scapulo-huméral, la parésie spasmodique, l'exagération des réflexes et la contracture, la symétrie de l'atrophie, l'extension aux muscles innervés par les noyaux bulbaires, l'intégrité de la sensibilité, la marche relativement rapide dans la plupart des cas.

Le diagnostic de la sclérose latérale amyotrophique est donc facile.

La contracture et l'exagération des réflexes tendineux élimineront immédiatement les atrophies musculaires où les réflexes sont abolis ou affaiblis : *atrophie musculaire progressive Aran-Duchenne* par poliomyélite chronique, *polynévrite, myopathie.* Mais il est d'autres atrophies musculaires où les réflexes sont exagérés.

La *syringomyélie* se distingue par la dissociation des sensibilités et la présence dans un certain nombre de cas de panaris avec chute des ongles et des phalanges.

Lorsque la syringomyélie s'accompagne de contracture soit seulement des membres inférieurs, soit des quatre membres et de la nuque, le diagnostic est également facile, étant donnés les troubles de la sensibilité.

L'histoire de la maladie et sa marche moins envahissante, l'examen des articulations, permettent de différencier les amyotrophies consécutives aux *arthrites.*

Le *rhumatisme chronique* est facile à reconnaître lorsqu'il se complique d'atrophie des petits muscles de la main. L'existence de douleurs et de craquements articulaires, les déformations, les troubles trophiques cutanés sont caractéristiques.

A une période avancée de la maladie, alors qu'en raison de la disparition des muscles les réflexes sont abolis, le diagnostic avec l'*atrophie musculaire Aran-Duchenne* doit être établi. L'évolution plus rapide des accidents dans la maladie de Charcot n'est pas un criterium suffisant, car dans certains cas elle peut avoir une évolution très lente d'une part, et d'autre part il existe des formes de poliomyélite antérieure à marche subaiguë. Le diagnostic sera basé sur deux éléments : 1° l'état des réflexes tendineux qui à égalité d'atrophie sont toujours beaucoup moins altérés dans la sclérose latérale amyotrophique que dans la poliomyélite chronique. Dans la première affection non seulement ils sont conservés dans des muscles très atrophiés, mais ils sont encore souvent dans ce cas exagérés ; 2° l'existence de la paralysie labio-glosso-laryngée qui est propre à la maladie de Charcot, car elle ne s'observe pas dans la poliomyélite chronique.

L'*atrophie musculaire type Charcot-Marie* débute par les membres inférieurs et entraîne l'abolition des réflexes.

Le type *scapulo-huméral* de la sclérose latérale amyotrophique est facile à différencier du type *scapulo-huméral* d'origine myopathique, dans lequel la contracture, l'exagération des réflexes tendineux et la réaction de dégénérescence font défaut.

Dans la myopathie enfin, le début dans l'âge adulte est rare.

En présence de la *forme bulbaire*, on pourrait penser à l'existence d'une *myopathie facio-scapulo-humérale type Landouzy-Dejerine*. L'anamnèse, le début de l'affection dans l'enfance et par la face, la marche lente, ne laisseraient pas commettre l'erreur. Les deux facies ne sont d'ailleurs pas identiques. Chez le myopathique, les lèvres sont renversées en dehors ; les orbiculaires des paupières sont pris et ne peuvent recouvrir les globes oculaires, tandis que, dans l'affection qui nous occupe, le facial supérieur est toujours respecté ; enfin, chez les myopathiques, la paralysie de la langue avec atrophie est exceptionnelle, elle a été signalée cependant par Landouzy et Dejerine, Erb, Bouveret. On a même signalé exceptionnellement chez les myopathiques l'existence de la paralysie bulbaire (Hoffmann). Le diagnostic est cependant facile, étant donnés les caractères de l'atrophie myopathique, l'absence de contracture et d'exagération des réflexes tendineux.

La *paralysie pseudo-bulbaire* s'installe souvent par un ou plusieurs ictus ; même quand ceux-ci manquent, elle se distingue par l'absence de toute amyotrophie et de contractions fibrillaires.

La *paralysie bulbaire asthénique* se traduit par des phénomènes bulbaires, des paralysies oculaires et une paralysie faciale totale. En outre il n'y a pas d'atrophie musculaire et la paralysie est variable dans son intensité.

Dans la *paralysie bulbaire familiale*, il s'agit de symptômes bulbaires avec participation du facial supérieur et du releveur des paupières, se développant dans le jeune âge et offrant presque toujours le caractère de se présenter chez plusieurs enfants d'une même famille.

On a observé des faits dans lesquels des accidents plus ou moins analogues à ceux de la paralysie glosso-labio-laryngée étaient la conséquence d'exsudats méningés de la base comprimant les nerfs bulbaires, mais ici la symétrie des symptômes est beaucoup moins nette, et il est rare que la paralysie se localise seulement dans le domaine de ces nerfs. Ces exsudats sont d'ordinaire de nature syphilitique et le traitement spécifique peut alors lever toute hésitation.

Lorsque la sclérose latérale amyotrophique débute par les membres inférieurs, elle évolue sous la forme de paraplégie spasmodique et peut simuler un certain nombre d'affections.

La *myélite* dite *transverse*, d'origine syphilitique, s'accompagne de

troubles des sphincters, d'altérations de la sensibilité; l'atrophie musculaire fait défaut dans les membres inférieurs. Le *mal de Pott* se reconnaît aux douleurs pseudo-névralgiques, aux troubles des sphincters, à l'immobilisation du rachis, à la douleur localisée à certaines vertèbres, à l'absence d'atrophie musculaire; dans quelques cas, à la cyphose, la gibbosité.

La *compression de la moelle* débute par des douleurs violentes sur le trajet des racines postérieures comprimées : elle donne lieu à des troubles des sphincters, de la sensibilité, etc.

La *sclérose en plaques* peut être parfois plus difficile à différencier. Dans la forme classique, avec le nystagmus, les troubles de la parole, le tremblement, il n'y a pas d'hésitation possible. Mais, dans ses formes frustes, la sclérose en plaques prend l'aspect de la paraplégie spasmodique, soit des deux membres inférieurs soit des quatre membres. Dans certains cas avec atrophie musculaire très accusée,le diagnostic peut être très délicat. Cependant, dans la sclérose en plaques la contracture est beaucoup plus intense et persiste malgré l'atrophie extrême des muscles, tandis que dans la maladie de Charcot elle diminue parallèlement à la fonte de ces derniers.

Le *tabes dorsal spasmodique* se reconnaît à son évolution plus lente, à l'absence complète d'atrophie et de phénomènes bulbaires.

TRAITEMENT. — La thérapeutique de la sclérose latérale amyotrophique est des plus ingrates. On a essayé sans succès l'emploi du nitrate d'argent, du phosphate de zinc, de l'iodure de potassium.

L'électrisation doit être rejetée, on risque avec les courants faradiques d'exagérer la contracture. On peut à la rigueur employer les courants continus extrêmement faibles et d'une durée très courte.

En cas d'impossibilité de la déglutition, il faut avoir recours aux lavements alimentaires ou à l'alimentation par la sonde.

TABES.

HISTORIQUE. — A Duchenne (de Boulogne) (1858) (1) revient le mérite incontestable d'avoir débrouillé, dans le chaos des paraplégies et des paralysies, l'entité morbide qu'il a baptisée du nom d'*ataxie locomotrice progressive*, et dont les caractères fondamentaux sont : « l'abolition progressive de la coordination des mouvements et la paralysie apparente, contrastant avec l'intégrité de la force musculaire ». Certes, avant lui, quelques observations de cette affection avaient été publiées, mais aucune n'avait mis en lumière les caractères si particuliers de la maladie.

Le nom d'*ataxie locomotrice progressive* ne le satisfaisait qu'à

(1) Duchenne (de Boulogne), *Arch. gén. de méd.*, décembre 1858, janvier, février, mars 1859.

moitié, car « le nom d'une maladie tiré de la symptomatologie est inévitablement toujours mauvais ou insuffisant » : il n'a pas d'ailleurs prévalu, et le nom de *tabes dorsalis*, sous lequel Romberg (1) avait décrit une affection dont l'ataxie locomotrice se rapproche par un grand nombre de symptômes, lui fut préféré ; ce nom, sous lequel on décrit le plus habituellement cette affection, n'est pas beaucoup plus heureux, car par sa signification exacte : « consomption », il s'applique à un nombre beaucoup plus considérable de maladies.

La description clinique de Duchenne ne concernait que la forme la plus complète et la plus schématique de l'affection et, par les travaux parus après lui, on sait combien peuvent être multiples les aspects que revêt le *tabes dorsalis* : l'ataxie elle-même, qui était comme le pivot de la description de Duchenne, peut faire défaut, et cependant le diagnostic de *tabes dorsalis* n'en est pas moins affirmé d'une façon certaine, par l'existence de la triade symptomatique, dont la valeur est universellement reconnue : ce sont le signe de Westphal (1877), le signe de Romberg, le signe d'Argyll-Robertson (1869).

La symptomatologie s'est encore enrichie de signes dont les rapports avec l'ataxie locomotrice ont été successivement établis ; tels les crises laryngées (Féréol), les crises gastriques et les arthropathies tabétiques (Charcot), les fractures spontanées (Weir-Mitchell), les atrophies musculaires (Charcot et Pierret, Leyden, Condoleon, Dejerine, Nonne).

Les symptômes signalés par Duchenne ont été eux-mêmes l'objet d'investigations plus approfondies : on connaît mieux aujourd'hui les caractères des anesthésies tabétiques, leur topographie (Hitzig, Laehr), les caractères des troubles viscéraux ; les formes incomplètes, ou tabes frustes de Charcot, sont mieux dépistées.

En anatomie pathologique, de grands progrès ont été également réalisés. Duchenne s'en était rapporté aux premiers résultats obtenus par Charcot et Pierret, qui localisèrent la lésion initiale dans les bandelettes externes, autrement dit dans les faisceaux radiculaires externes. Il a été démontré depuis (Leyden, Dejerine, P. Marie) que les régions médullaires qui dégénèrent dans le tabes, ne sont autres que le prolongement central des racines postérieures atrophiées, de sorte que, actuellement, le tabes ne doit plus être envisagé seulement comme une maladie de la moelle épinière désignée successivement sous les noms de *leucomyélite postérieure*, *sclérose des cordons postérieurs*, mais comme une maladie exogène, une atrophie radiculaire. Les auteurs des travaux les plus récents ont, d'autre part, insisté sur la fréquence des lésions des nerfs périphériques et sur leur importance dans la pathogénie de certains symptômes, tels que les troubles de la sensibilité et l'atrophie musculaire (Westphal, Pierret, Dejerine, Pitres et Vaillard, Nonne).

Si, d'autre part, on n'a pu dissocier d'une façon précise ce qui

(1) Romberg, Lehrbuch der Nervenkrankeiten, 1851.

revient, dans le mécanisme de l'ataxie, soit aux troubles de la sensibilité, soit à la diminution du tonus musculaire — déjà signalée autrefois par Leyden et de nouveau étudiée sous le nom d'*hypotonie* par Fränkel, — soit à l'abolition des réflexes, on sait toutefois, de par la physiologie expérimentale, que la section des racines postérieures entraîne de graves désordres de la coordination.

Pendant plusieurs années, l'étiologie du tabes est restée obscure. Duchenne avait incriminé l'onanisme, la fatigue, les refroidissements : il n'avait fait qu'une allusion discrète à la syphilis; c'est une notion qui a pris une extension considérable dans ces dernières années, et, grâce aux recherches et aux statistiques de Fournier, l'origine syphilitique du tabes s'impose de plus en plus, sans qu'on puisse affirmer, bien que cela paraisse probable, qu'elle doive accaparer toute l'étiologie du tabes. On ignore d'ailleurs d'une façon absolue le *modus agendi* de la syphilis : et l'empirisme n'a encore découvert aucun traitement spécifique. Le tabes est actuellement une maladie incurable ; certes, le médecin peut combattre et atténuer quelques symptômes, mais il n'est pas encore en possession d'une médication puissante et spécifique à opposer au développement du processus morbide.

ÉTIOLOGIE. — Le tabes est plus fréquent chez l'homme que chez la femme, il débute le plus souvent de trente à cinquante ans, rarement en deçà ou au delà de ces deux limites : cependant, quelques rares cas ont été observés dans l'enfance ou l'adolescence, c'est le *tabes juvénile* ; de même on a vu les premiers symptômes du tabes apparaître assez tardivement.

L'étiologie du tabes, jadis obscure et complexe, est aujourd'hui simplifiée : aux agents multiples incriminés, tels que l'alcoolisme, l'arthritisme, l'hérédité, le traumatisme, le froid, l'humidité, la fatigue, les excès sexuels, le coït debout, la masturbation, s'est substituée peu à peu une cause unique : la syphilis. Cette donnée nouvelle a été introduite positivement dans la science en 1876 par Fournier — cet auteur avait retrouvé la syphilis dans les antécédents de 24 tabétiques sur 30; — les statistiques qui ont suivi la sienne en ont démontré toute la justesse. Avant Fournier (1), quelques auteurs, Duchenne entre autres, avaient noté que quelques-uns de leurs malades avaient subi l'infection syphilitique : la même remarque avait été faite par Topinard, Schulze, Marius Carré. Cette notion étiologique n'avait pas échappé à Vulpian, Féréol et Siredey, mais à Fournier revient sans contredit le mérite d'avoir établi le premier une connexion étroite de causalité entre la syphilis et le tabes.

Les arguments que l'on a fait valoir en faveur de l'origine syphilitique du tabes sont les suivants :

(1) A. Fournier, De l'ataxie locomotrice d'origine syphilitique (*Ann. de derm. et de syph.*, 1875-1876).

L'existence de la syphilis affirmée, soit par la présence d'accidents syphilitiques, soit surtout par les antécédents des malades, est relevée chez la grande majorité des tabétiques : 93 p. 100 dans la statistique de Fournier de 1888 (1), 89 p. 100 (Erb), 70 p. 100 (Gowers), 90 p. 100 (Strümpell), 97 p. 100 (Dejerine), 90 p. 100 (Raymond), 100 p. 100 (Quinquaud). Schütz, qui, par comparaison, a recherché la syphilis chez ses malades non tabétiques et chez les tabétiques, l'a trouvée chez les premiers dans 22,17 p. 100 des cas, chez les autres dans 90,35 p. 100. Kuhn trouve la syphilis chez 38,2 p. 100 des hommes tabétiques, 35,1 p. 100 des femmes tabétiques, chez 7,7 p. 100 des hommes non tabétiques, 6,5 p. 100 des femmes non tabétiques.

Si la syphilis n'est pas constamment retrouvée dans les antécédents des tabétiques, il faut remarquer que quelques malades se refusent à avouer leur syphilis ; d'autres, de bonne foi, ne s'en sont pas inquiétés, l'accident primitif ayant consisté en une sorte « d'égratignure » ; pour d'autres enfin, qui ne s'observent pas, l'accident primitif a complètement passé inaperçu : c'est pourquoi la syphilis est plus fréquemment signalée dans les statistiques concernant des individus d'une classe supérieure que chez les gens du peuple, dans les statistiques portant sur les hommes que dans celles portant sur les femmes. Eulenburg a retrouvé la syphilis chez les femmes tabétiques dans la proportion de 18 p. 100, Steuben 46 p. 100, Berger 18 p. 100, Kojewnikoff 63 p. 100, Friederichsen 39,3 p. 100, Redlich 23,4 p. 100, tandis que ce dernier auteur arrive à 65,2 p. 100 pour les hommes.

Cependant Minor a observé le tabes chez des femmes qui étaient toutes syphilitiques ; de même, toutes les tabétiques examinées par Raymond étaient syphilitiques, sauf deux, mais leurs maris l'étaient. D'ailleurs, chez la femme, il faut tenir compte de la syphilis conceptionnelle sur laquelle, au point de vue qui nous occupe, Mœbius et Gowers ont attiré l'attention.

L'origine syphilitique du tabes a soulevé quelques objections ; elle a été combattue par Westphal, Charcot, Virchow, Leyden, Lewin, Tarnowski, Isaak et Koch, Glück ; Storbeck indique une proportion de 58,3 p. 100 de tabétiques non syphilitiques ; on trouverait dans la littérature médicale des statistiques encore moins favorables à l'origine syphilitique du tabes. Les écarts considérables qui existent d'une statistique à l'autre reconnaissent plusieurs causes, parmi lesquelles il faut retenir la tendance doctrinale de celui qui l'a faite, les individus qui lui ont servi de base (hommes ou femmes), les raisons invoquées pour affirmer ou nier la syphilis : depuis que cette maladie est mieux connue et les interrogatoires mieux dirigés, les statistiques se rapprochent davantage de la vérité, et il faut reconnaître qu'elles en accroissent la proportion.

(1) Plus récemment (*Bulletin médical*, 4 décembre 1901), Fournier apporte une nouvelle statistique comprenant 1000 tabétiques : 925, soit 93 p. 100, avaient des antécédents syphilitiques.

L'objection la plus sérieuse qu'on ait faite à l'origine syphilitique du tabes est l'inefficacité du traitement spécifique : cet argument n'a qu'une valeur apparente, car il est d'autres manifestations du tertiarisme qui résistent parfois au mercure et à l'iodure, et, d'autre part, le tabes peut être par sa nature tout différent des autres complications de la syphilis, bien que d'origine syphilitique; c'est pourquoi Fournier (1) le range dans les manifestations parasyphilitiques « qui, pour n'avoir plus rien de syphilitique comme nature, n'en restent pas moins syphilitiques d'origine ».

On objecte encore que le tabes peut survenir, exceptionnellement il est vrai, dans l'enfance ou l'adolescence, c'est-à-dire à un âge auquel la syphilis est rarement contractée : ces cas de tabes juvénile sont au contraire très favorables à l'origine syphilitique du tabes, en ce sens que la syphilis héréditaire est relevée plusieurs fois dans les antécédents de ces malades (Remak, Goldflamm, Strümpell, Gowers, Adler, Mendel, Fournier, etc.). Erb rapporte trois exemples de frères et sœurs tout à la fois tabétiques et syphilitiques héréditaires. En outre, chez les jeunes sujets la localisation primitive de la syphilis peut être extra-génitale, de cause accidentelle.

Quelques auteurs font remarquer que, dans certains pays où la syphilis atteint une très grande fréquence, le tabes est relativement rare ; telle est l'opinion de Grimm et de Glück, du moins pour la Bosnie et l'Herzégovine ; il est possible que la race ait une certaine influence sur l'apparition de cette complication : le tabes serait également rare chez les nègres et les mulâtres; Matignon a constaté le même fait pour les Chinois. Scherb (d'Alger) (2) n'a pas observé un seul cas de tabes chez les Arabes, ce qu'il explique par l'importation récente de la syphilis chez eux et l'absence d'une tare nerveuse héréditaire. Mais d'autres faits tendent à prouver, au contraire, que la fréquence du tabes suit une marche parallèle à celle de la syphilis, et Minor, Korsakow et Kojewnikoff expliquent la rareté du tabes chez les juifs de Russie par la rareté de la syphilis chez eux. Cette opinion n'est pas partagée par Redlich (3) qui sur 72 tabétiques hommes a compté 12 Israélites.

On a cité des cas où la syphilis a été contractée par un tabétique (Pusinelli, Debove, Leloir), mais Redlich fait remarquer que l'observation de Pusinelli est douteuse : pour les autres, on pourrait admettre une réinfection syphilitique, bien que le fait soit exceptionnel.

Virchow tire de l'anatomie pathologique d'autres arguments contre l'origine syphilitique du tabes : à l'autopsie de plusieurs

(1) Fournier, Les affections parasyphilitiques, 1894.

(2) Scherb, De la rareté des accidents nerveux chez les Arabes syphilitiques (*Soc. de neurol. de Paris*, 3 juin 1901).

(3) Redlich, Die Pathologie der tabischen Hinterstrangserkrankung. — *Aus dem Laboratorium von Professor Obersteiner in Wien, 1897.*

tabétiques, il n'a pas rencontré d'altérations viscérales de nature syphilitique et, chez les syphilitiques, il n'a pas trouvé d'altérations de la moelle ; par contre, Westenhöfer a vu des lésions de syphilis sûre ou probable dans 44 p. 100 des autopsies de tabétiques.

En résumé, les objections que l'on a faites à l'origine syphilitique du tabes ne diminuent nullement les résultats des statistiques de Fournier et de Erb ; plusieurs de ces objections peuvent même servir d'arguments en leur faveur. La plus grande fréquence du tabes chez l'homme, l'existence du tabes chez des conjoints sûrement syphilitiques (Erb, Strümpell, Goldflamm, Lührmann, Mendel, Lalou, Souques), viennent encore à leur appui ; de sorte que, sans préciser le *modus agendi* de la syphilis, on ne peut s'empêcher de voir là plus qu'une coïncidence : un rapport de cause à effet.

D'après les statistiques de Fournier et de Erb le tabes débute en général de six à quinze ans après l'accident primitif : Touche a interrogé douze hommes notoirement syphilitiques, chez lesquels le temps qui s'est écoulé entre l'accident primitif et les premiers symptômes du tabes varie de un à vingt-sept ans, avec une moyenne de quinze années pour ces douze cas. Les dates les plus extrêmes de début du tabes constatées par l'un de nous ont été de quatre ans (un cas) et trente-huit ans (un cas) après l'infection. C'est entre trente et quarante-cinq ans qu'apparaissent les premiers symptômes, la syphilis étant le plus habituellement contractée entre vingt et trente ans. Tous les syphilitiques ne deviennent pas tabétiques, et on est en droit de se demander si les syphilis graves d'emblée ou tenaces ne prédisposent pas plus que les syphilis légères à cette complication : cette opinion, soutenue par Leyden et Goldscheider, ne semble pas généralement admise : le nombre des tabétiques chez lesquels la syphilis a été bénigne est même assez élevé. D'un autre côté il faut aussi faire remarquer que la syphilis grave est plutôt rare.

Il est vraisemblable qu'à côté de la syphilis il existe d'autres conditions étiologiques qui favorisent l'éclosion du tabes ; au premier rang, quelques auteurs mettent l'hérédité nerveuse : Charcot en faisait la cause principale du tabes, n'accordant à la syphilis qu'une influence pathogénique de second rang, tandis que, pour Fournier, l'hérédité n'agit qu'au titre subordonné de cause prédisposante, la syphilis étant la cause vraie et prépondérante. L'influence de l'hérédité nerveuse est généralement admise (Ballet et Landouzy, Lancereaux, Ferry, Benedikt, Plichon, Borgherini, Rosenblatt, Raymond).

En dehors de ces deux causes : syphilis et hérédité nerveuse associées, il n'en existe pas qui paraisse jouer un rôle aussi considérable dans l'étiologie du tabes. L'influence du refroidissement ou de l'humidité est acceptée par Erb pour un très petit nombre de cas ; les excès sexuels, auxquels Hermanides accorde une part assez grande, n'ont jamais engendré le tabes. Le traumatisme a réuni davantage

de suffrages (Klemperer, Pineles, Hitzig, Leyden, Mendel); il existe 11 observations dans lesquelles le traumatisme semble avoir eu une influence réelle sur l'apparition des accidents (6, Klemperer; 2, Hitzig; 2, Erb; 1, Hoffmann) : cinq fois les symptômes se sont d'abord manifestés du côté du traumatisme. Ce dernier représente plutôt, cependant, une circonstance aggravante ou déterminante des accidents tabétiques, que la cause directe de la maladie. La fatigue, les efforts prolongés des membres inférieurs (Löwenfeld, Redlich) ont été également invoqués, mais ils semblent agir à la façon du traumatisme. A l'appui de ces dernières opinions viennent les expériences de Edinger et Helbing (1) : ces auteurs ont soumis des rats à des fatigues et à des travaux prolongés et ils ont constaté au bout de très peu de temps des altérations dans la moelle ; ces altérations, qui étaient beaucoup plus accusées lorsque les animaux avaient été simultanément injectés avec de la pyridine, sont disséminées dans toute la moelle et ne siègent pas exclusivement dans les régions spécialement atteintes par le tabes. Edinger pense que par l'usage certains éléments histologiques subissent un processus de destruction, puis un processus de réparation : c'est ce dernier processus qui ferait défaut dans le tabes.

Si le rôle exact de la syphilis dans la pathogénie du tabes est difficile à préciser, — pour les uns, ce serait une toxine syphilitique qui agirait directement sur les éléments nerveux; pour les autres ce serait, en outre, l'agent microbien lui-même, — il n'en résulte pas moins que la cause principale est une toxi-infection, et on peut se demander si d'autres infections que la syphilis ne seraient pas susceptibles de se substituer à elle dans l'étiologie du tabes. On a cité des cas qui s'étaient développés à la suite de la diphtérie, mais il est certain qu'il ne s'agissait là que de pseudo-tabes par névrites périphériques. La même explication peut être donnée, pour les cas dont les premiers symptômes sont apparus immédiatement après une maladie infectieuse telle que le typhus et la dysenterie (Eulenburg), le rhumatisme articulaire, le typhus et la diphtérie (Gowers), l'influenza (Vucetic), la malaria, l'état puerpéral (Bernhardt, Mœbius), la blennorragie (Hermanides), à moins que ces infections n'aient précipité l'apparition des accidents chez des individus tout préparés au tabes; mais il n'est nullement démontré qu'elles en aient été la cause réelle. Parmi les intoxications, Redlich cite le saturnisme (2), mais c'est là pour nous une étiologie plus que douteuse.

D'après certains auteurs les individus qui exercent une profession libérale, les prêtres exceptés, apporteraient un contingent important

(1) Edinger et Helbing, Ueber experimentelle Erzeugung tabesartiger Rückenmarkskrankheiten (*Monatschr. für Psych. u. Nerven.*, Bd. III).

(2) Redlich, Tabes dorsalis und chronische Bleivergiftung (*Wien. med. Wochenschr.*, nos 18 et 19, 1897).

dans les statistiques de tabes, et cela sans doute, en raison de la fréquence de la syphilis chez eux. Ce sont là les résultats auxquels conduisent les statistiques faites sur des malades de la clientèle privée, mais qui ne se vérifient pas lorsqu'on examine la clientèle hospitalière dans un grand centre. Le nombre des tabétiques est en effet considérable dans les classes inférieures de la société.

SYMPTOMATOLOGIE. — Ataxie. — Dans la très grande majorité des cas, l'ataxie est plus marquée aux membres inférieurs qu'aux membres supérieurs, qu'à la tête et à la face : l'ataxie du tronc est aussi fréquente que celle des membres inférieurs.

Elle ne se manifeste pas seulement dans les mouvements d'ensemble du corps, mais encore dans les mouvements isolés. Dans l'ataxie, ce sont le choix des muscles, la durée et le moment de leur contraction, la pondération et la mesure de leur énergie, conditions essentielles d'un mouvement bien coordonné, qui sont profondément troublés. Elle augmente sous l'influence de l'occlusion des yeux (Romberg), de l'inattention, de l'émotion, de la fatigue; elle diminue, sous l'influence de l'attention et du contrôle de la vue.

Elle se manifeste dans tous les mouvements, mouvements isolés, mouvements d'ensemble; le mouvement est altéré dans sa direction, dans sa mesure, dans son rythme. Elle est habituellement symétrique, mais peut parfois être plus marquée d'un côté que de l'autre, soit pour le membre supérieur soit pour le membre inférieur. Fournier et d'autres auteurs ont signalé des cas d'hémiataxie.

C'est habituellement pendant la marche que se révèlent les premiers indices de l'ataxie ; elle existe avant que le malade n'en ait conscience, mais un œil ou même une oreille exercés la dépistent aisément : le talonnement appréciable à ces deux sens en est une des premières manifestations.

Il consiste en ce fait que, au moment où le pied doit poser sur le sol, il le frappe brusquement du talon, le *malade talonne.* Chez d'autres malades, les troubles de la marche sont un peu différents : au lieu de marcher suivant une ligne droite, ils festonnent, ils décrivent une ligne brisée, et plus d'un sujet a été mis au courant de son ataxie par les plaisanteries de son entourage qui compare sa démarche à celle d'un homme ivre ! La titubation est due, chez les uns, à ce que le corps se porte trop à droite ou à gauche à chaque temps de la marche; chez d'autres, l'incoordination des jambes en fait seule les frais; au lieu de se porter directement en avant, la jambe se porte trop en dehors, puis elle revient en dedans lorsque le pied se pose sur le sol : *le malade fauche.*

Ces premières ébauches de l'ataxie peuvent même faire défaut et cependant l'affection n'en existe pas moins; c'est alors au médecin de la

faire apparaître par des épreuves, devenues aujourd'hui classiques, dont les principales ont été indiquées par Fournier.

I. On peut en effet faire naître ou accroître l'ataxie en faisant marcher le malade au commandement, en lui faisant faire l'exercice. Le malade étant assis sur une chaise, on lui prescrit de se lever, puis de se mettre en marche, de s'arrêter, de repartir, de revenir sur ses pas, de s'arrêter de nouveau, puis de s'asseoir ; dans ces conditions l'incoordination apparaît dès que l'ataxique se met en mouvement ou change d'attitude. *Première épreuve* : le malade étant assis on le prie de se lever et de se mettre en marche aussitôt levé ; se lève-t-il, le siège ou le corps se portent à droite, puis à gauche, les jambes s'étendent sur les cuisses d'une façon irrégulière, l'une après l'autre, comme par saccades ; se met-il en marche, il hésite, se dirige à droite ou à gauche, les jambes se lèvent maladroitement, il piétine sur place, il est soulevé brusquement sur la pointe des pieds, ou bien il menace de tomber à la renverse ; en tout cas, il intercale une pause, un retard entre le moment où il se lève et celui où il commence à marcher. *Deuxième épreuve* : on fait marcher le malade en le priant de s'arrêter court aussitôt qu'il en recevra le signal : lorsqu'il entend le mot *halte*, le corps s'incline trop en avant ou en arrière, de sorte que, malgré le commandement, le malade avance ou recule, à moins qu'il ne titube. Il n'est préservé d'une chute que par un de ses pieds qui se porte en avant pour maintenir l'équilibre. *Troisième épreuve* : on lui commande de faire volte-face. Au lieu de pivoter rapidement et correctement sur lui-même il éprouve une gêne, un embarras visible qui se traduit par un arrêt, une indécision d'allure, un mouvement surajouté, quelquefois même par un défaut d'aplomb, un ébranlement d'équilibre, une menace de chute ; les pieds se croisent ou s'écartent d'une façon exagérée, le corps s'incline en avant, en arrière ou de côté ; il fait l'effet d'un individu qui ne sait où il veut aller. Ceci ne s'applique qu'à l'ataxie du début : chez l'incoordonné de longue date, ces épreuves sont l'occasion de désordres indescriptibles et de chutes fréquentes.

Mais « ce sont là, dit Fournier, des réactifs plus sensibles et plus sûrs que le procédé usuel d'exploration de la marche volontaire, cela parce qu'ils imposent au système musculaire des mouvements imprévus et soudains, bien plus aptes, à déceler un trouble rudimentaire d'ataxie que les mouvements voulus, prévus et presque automatiques de la locomotion volontaire ».

II. La descente d'un escalier est particulièrement pénible, et tout ataxique que l'on interroge sur les débuts de sa maladie signale comme un des premiers symptômes la difficulté qu'il a éprouvée à descendre et à monter des étages. Il descend lentement et, pendant la descente, au lieu de se laisser tomber alternativement sur chaque pied, comme un individu normal, chaque pied n'aban-

donne la marche qu'après plusieurs hésitations, ou bien il projette ses jambes en avant et en dehors, le corps se penche trop en avant ou en arrière, il doit se cramponner des deux mains à la rampe pour éviter de tomber. L'ascension est un peu moins difficultueuse, mais encore très démonstrative au point de vue de l'incoordination.

III. L'ataxique ne peut rester debout les pieds rapprochés et les yeux fermés : le corps oscille soit en avant, soit en arrière, soit de côté, le malade ne peut, malgré ses efforts, conserver l'immobilité; l'instabilité de l'équilibre est quelquefois poussée beaucoup plus loin ; le malade écarte ses pieds afin d'élargir la base de surtentation et réacquérir l'équilibre troublé et tente de nouveau de se tenir debout, les talons rapprochés et les yeux fermés, mais les mêmes phénomènes se répètent : c'est la première manifestation du *signe de Romberg*.

IV. Une autre épreuve à laquelle, avec Fournier, il faut attacher une grande importance, est celle de la station sur une jambe ou de l'attitude à cloche-pied. A peine le pied abandonne-t-il le sol que le corps s'incline du même côté ou oscille et le pied retombe aussitôt, il y a impossibilité absolue de se tenir sur une seule jambe ; chez d'autres le maintien de l'équilibre est de courte durée, cette nouvelle attitude engendre des inclinaisons du corps, des oscillations brusques qui forcent le pied soulevé à reprendre immédiatement contact avec le sol.

V. Lorsque l'ataxie est moins avancée, ce n'est que pendant l'occlusion des yeux que l'attitude à cloche-pied est suivie des troubles de l'équilibre. Dans certains cas où le sujet accuse des douleurs fulgurantes surtout, parfois même exclusivement dans un seul membre inférieur, on observe alors que c'est seulement lorsque le malade se tient à cloche-pied sur ce membre que les oscillations ou la chute se produisent (Dejerine).

Tous ces troubles s'exagèrent par l'occlusion des yeux, et c'est à Romberg que revient le mérite d'avoir insisté sur ce fait.

Lorsque l'ataxique ferme les yeux pendant la marche, il dévie aussitôt de la ligne droite, les jambes s'écartent, sont lancées en dehors, la titubation devient extrême ; si la même expérience est faite pendant la station debout, deux éventualités peuvent se produire : ou bien il titube, oscille et finalement tombe, ou bien ses jambes se dérobant il s'effondre tout d'un coup comme une masse. Ce dernier phénomène ne s'observe pas seulement chez les ataxiques déjà très incoordonnés, on peut le trouver chez des individus dont l'incoordination est si peu accusée qu'ils peuvent marcher avec une canne, voire même sans aucune aide. Lorsque l'incoordination est tout à fait à son début, ces conditions ne sont pas suffisantes et il faut tenter la même épreuve, les pieds rapprochés ou dans l'attitude à cloche-pied. L'ataxique raconte d'ailleurs qu'il marche plus difficilement et qu'il a plus de peine à se tenir debout dans l'obscurité; il perd l'équilibre lorsqu'en

faisant sa toilette il passe la serviette devant ses yeux ou bien lorsqu'il se lève la nuit pour un besoin pressant. L'ensemble des modifications produites dans l'équilibration par l'occlusion des yeux constitue le *signe de Romberg*, mais l'occlusion des yeux n'est pas indispensable et il suffit souvent de commander au malade de regarder en haut, pour que les mêmes troubles aient lieu.

Dès les premiers temps de l'affection, avant toute incoordination motrice, les malades présentent parfois le phénomène décrit par Buzzard sous le nom de *dérobement des jambes*. Étant debout immobile ou en marchant, le sujet sent tout à coup soit une, soit d'habitude ses deux jambes ployer sous lui et tantôt il tombe à terre, tantôt par un effort énergique il arrive à se retenir de tomber. Ce dérobement des jambes ne doit pas être confondu avec un phénomène analogue qui se produit parfois chez les tabétiques, lorsqu'une douleur fulgurante intense parcourt leurs membres inférieurs. Ici la chute est le fait de la douleur, c'est une sorte d'inhibition de la motilité à la suite d'une violente excitation douloureuse.

A un degré plus avancé, la démarche de l'ataxique est typique : les membres inférieurs sont écartés, chaque jambe est lancée comme celle d'un pantin et retombe lourdement sur le sol, le corps est voûté, la tête inclinée en avant, le regard fixé sur le sol et sur les pieds, le corps s'incline latéralement, on dirait une sorte de dandinement. Appuyé sur une canne ou sur un bras, l'ataxique conserve encore une certaine cadence et de la mesure ; mais, abandonné à lui-même, il devient incapable d'avancer, les pieds semblent collés au sol, ou bien, perdant toute cadence et toute mesure, il lance ses jambes avec une extrême violence, soit en avant, soit en arrière, soit de côté, il recule au lieu d'avancer, les jambes s'entre-croisent, les pieds s'entre-choquent. Chez quelques-uns, c'est au moment où le pied repose sur le sol que se manifestent les plus grands désordres de l'équilibre et de la coordination. La marche n'est plus, chez l'ataxique, un acte automatique ou réflexe, elle devient peu à peu un acte conscient et voulu, toute l'attention du malade se concentre sur elle et une vigilance continuelle lui est indispensable : aussi l'ataxique marche-t-il la tête inclinée en avant et en bas : par la vue il mesure ses efforts et il en surveille les résultats. Au repos, les membres inférieurs sont en abduction et en rotation externe, la pointe du pied dirigée en dehors, les genoux sont fortement inclinés en arrière, le tronc est voûté, l'ensemble du corps décrit un arc de cercle dont la concavité regarde en avant ; l'immobilité est de courte durée, tout à coup c'est un genou qui plie, ou un pied qui tourne, ou le corps qui se soulève sur les pointes ; alors, dans le but de reprendre l'équilibre, réapparaît une série de mouvements incoordonnés, et l'agrippement aux objets environnants est le plus sûr moyen d'éviter une chute.

Enfin, à un degré extrême, la station debout et la marche sont

devenues complètement impossibles; le malade est confiné au lit et incapable de tout mouvement.

Dans l'examen des troubles de la marche et de la station debout, on ne peut faire qu'approximativement la part qui revient à l'incoordination des membres inférieurs et à celle du tronc, mais on peut s'en rendre compte dans une certaine mesure en examinant le malade au lit, en lui faisant exécuter des mouvements isolés des membres inférieurs.

Ataxie des membres inférieurs. — Le malade étant dans le décubitus dorsal, elle est recherchée par une série d'épreuves du genre suivant :

Élévation d'un pied vers la main de l'observateur ou vers un objet placé à une certaine distance au-dessus du plan du lit : au lieu de se porter directement vers la main, le pied se dirige alternativement à droite ou à gauche en décrivant des oscillations transversales d'une amplitude quelquefois très considérables, et il s'élève trop haut ; c'est là de l'*ataxie dynamique*. S'il réussit à atteindre le but, il ne peut s'y maintenir, cette incapacité de conserver une attitude fixe est justement appelée *ataxie statique*, les mêmes oscillations se renouvellent lorsque le pied rejoint son point de départ. Lorsque l'ataxie est déjà très intense, il n'est pas rare, au départ, de voir le pied se diriger brusquement en dedans ou en dehors.

On peut varier l'expérience : prescrire au malade de porter le pied sur le cou-de-pied ou le genou de l'autre membre; c'est toujours la même incoordination : au moment de la flexion de la jambe sur la cuisse, le genou se renverse en dehors. L'incoordination est encore plus grande si le même mouvement est exécuté simultanément par les deux membres ou les yeux fermés : il se peut même, lorsque l'ataxie est arrivée à une période très avancée, que tout mouvement devienne presque impossible.

Ataxie du tronc. — Pour s'en rendre compte, on fait asseoir puis relever le malade ; on lui prescrit, lorsqu'il est debout, de plier sur ses jambes et de se redresser ou de regarder derrière lui, en se tournant alternativement à gauche ou à droite; d'incliner le corps en avant et de le redresser brusquement au commandement ; ou bien encore, le malade étant étendu sur le sol, on lui fait plier les jambes et on lui prescrit de se soulever sur les mains et sur les pieds ; lorsqu'il est assis, on lui fait ramasser des objets placés devant lui ou à ses côtés : l'incoordination se traduit par les oscillations du tronc, la brusquerie des mouvements d'inclinaison ou de rotation, leur exécution en plusieurs temps, etc. Malgré cela il est très difficile, dans ces exercices, de dissocier d'une façon absolue l'ataxie du tronc de l'ataxie des membres.

Ataxie des membres supérieurs. — Dans la grande majorité des cas elle survient beaucoup plus tard que l'ataxie des membres inférieurs et du tronc ; elle ne les devance que dans les cas de tabes cer-

vical ou supérieur, elle peut alors exister seule ou associée à l'ataxie de la face pendant toute la durée de la maladie.

Ce sont les mouvements les plus délicats ou les plus usuels, les plus automatiques qui sont compromis les premiers : c'est un barbier qui laisse échapper son rasoir, un pianiste qui fait de fausses notes, une couturière qui se pique fréquemment les doigts. L'ataxie y est habituellement bilatérale, mais il n'est pas exceptionnel qu'elle soit au début sinon franchement unilatérale, tout au moins qu'elle prédomine beaucoup d'un côté.

Pour la rechercher, le procédé le plus habituel consiste à demander au malade de porter un doigt sur le bout du nez, ou bien on lui fait prendre un objet, soit un verre, et on lui dit de le porter à ses lèvres : le verre est pris maladroitement, parfois même renversé avant d'être saisi; au lieu d'être dirigé directement vers les lèvres, il est porté alternativement de côté et d'autre, la main est agitée continuellement par des contractions anormales qui l'éloignent du but on l'y précipitent trop rapidement, d'où une extrême maladresse : certains malades doivent même saisir leur verre à deux mains, sinon le liquide est projeté au dehors; lorsque le verre est arrivé aux lèvres, il ne peut être maintenu en place, les oscillations continuent et rendent même la déglutition difficile, il y a non seulement impossibilité de réaliser parfaitement une attitude, mais encore impossibilité de s'y maintenir : il y a en un mot *ataxie dynamique* et *ataxiestatique*.

On peut encore mettre l'ataxie en évidence, en faisant prendre de menus objets tels que des aiguilles, des allumettes, en faisant boutonner un vêtement. Enfin l'écriture est comme le graphique de l'incoordination; elle est tremblée, irrégulière, les lettres mal assemblées, inégalement distantes, de dimensions variables, les traits trop minces ou trop épais.

L'influence de la vue se fait sentir ici comme pour les membres inférieurs : l'occlusion des yeux accroît d'une façon très notable l'incoordination ou empêche même tout mouvement.

Ataxie de la face, de la tête et du cou. — Elle est beaucoup plus rare et coïncide ordinairement avec l'ataxie des membres supérieurs.

Lorsque le corps change d'attitude, si la tête s'incline ou participe à un mouvement, elle se déplace par saccades, elle se meut irrégulièrement de côté et d'autre : le désordre est parfois tellement grand que le mouvement exécuté est tout l'inverse de celui qui était indiqué.

Pendant la parole, les lèvres sont tiraillées de côté et d'autre, se relèvent ou s'abaissent sans but : la langue est projetée en avant ou de côté, elle paraît tourner dans la bouche; aussi la parole devient-elle pâteuse, les syllabes sont mal articulées, inégalement distancées, le malade bredouille, la tête se balance dans tous les sens, il se produit des mouvements d'ouverture et de fermeture des yeux : dans leur ensemble, ces troubles de la mimique rappellent les grimaces de la

chorée. De même pendant le rire, pendant la préhension des aliments, l'ataxie est caractérisée par des mouvements anormaux des muscles des lèvres et de la face. La mimique devient extrêmement grimaçante. Les mouvements ataxiques des cordes vocales ont été observés même en dehors de toute paralysie (Schotter).

Hypotonie musculaire. — Le mot est récent, mais le fait qu'il



Fig. 111.—Arthropathie des genoux, un peu plus accusée du côté gauche, chez une tabétique âgée de cinquante-neuf ans.— Début de la maladie six ans auparavant par des douleurs fulgurantes dans les membres inférieurs, des douleurs en ceinture, des crises gastriques. Signes classiques du tabes : ataxie à marche rapide dans les membres inférieurs qui sont légèrement atrophiés. Du fait de l'arthropathie, il se produit dans les mouvements passifs une luxation du genou en arrière. (Salpêtrière, 1900.)

exprime est connu depuis longtemps : Leyden dit que les muscles sont mous et lâches, et n'offrent aucune résistance aux mouvements qu'on veut imprimer aux membres; il explique la flaccidité et la mobilité anormale des extrémités par un affaiblissement du tonus musculaire.

Les muscles des tabétiques sont, en effet, mous à la palpation et

toujours plus ou moins émaciés; lorsque Vulpian dit « que l'atrophie du tissu musculaire se fait lentement lorsque l'altération de la moelle épinière n'atteint pas les cornes antérieures par une incursion dans la substance grise », il est vraisemblable qu'il fait allusion à cet état d'émaciation.

Les articulations ont une mobilité anormale et exagérée; les membres peuvent être déplacés dans des attitudes qu'il est impossible de leur donner chez un individu normal : Fränkel, qui a récemment étudié ces phénomènes, réserve le terme de *relâchement* à l'état de mollesse musculaire reconnaissable par la palpation, et celui d'*hypotonie* à la mobilité anormale.



Fig. 112. — La même malade que celle de la figure précédente, représentée debout. — Luxation des deux genoux en arrière.

L'hypotonie du muscle soléaire et des jumeaux permet l'élévation plus ou moins prononcée du talon au-dessus du plan du lit, la cuisse y étant maintenue sur toute son étendue ; pour les fléchisseurs de la jambe sur la cuisse et les extenseurs de la cuisse sur le bassin, l'hypotonie peut être telle que la jambe étendue soit élevée jusqu'à la hauteur du visage; de même, s'il y a hypotonie des extenseurs de la jambe sur la cuisse, la flexion peut se faire à un tel degré que le talon touche la face postérieure de la cuisse; dans l'hypotonie des adducteurs, les membres inférieurs peuvent être écartés jusqu'à angle droit avec l'axe du corps et se trouver sur le prolongement l'un de l'autre, attitude que les gymnastes de profession n'acquièrent qu'au prix de longs efforts. Chez la plupart des ataxiques, l'hypotonie est très accessible à la vue, sans qu'il soit besoin d'avoir recours à des

expériences spéciales ; dans la station debout, la tendance à la subluxation du genou en arrière, en dehors de toute arthropathie, est pour ainsi dire constante ; de même, dans le décubitus dorsal, les pieds sont tombants et en rotation externe.

Aux membres supérieurs, du fait de l'hypotonie, l'hyperextension des phalanges, leur renversement sur la face dorsale, les torsions bizarres de la main et des doigts, etc., sont faciles à réaliser.

Chez quelques malades, l'hypotonie de la musculature du tronc est si prononcée que, dans le décubitus dorsal, on peut pousser la flexion du tronc sur les cuisses plus ou moins jusqu'à un degré très prononcé (fig. 113).

Pour mesurer l'hypotonie, on peut, à l'exemple de Fränkel, faire



Fig. 113.— Hypotonie, chez un tabétique atteint d'atrophie musculaire des membres inférieurs. — Même malade que celui de la figure 125.

coucher le sujet sur un plan horizontal dur et étudier la flexion possible de la jambe étendue sur le bassin. Sur un sujet sain la jambe levée le plus haut possible fait avec l'horizontale un angle de 65 à 75 degrés en moyenne. Chez le tabétique au contraire, la jambe est levée facilement jusqu'à ce qu'elle fasse avec l'horizontale un angle qui dépasse 100 degrés et même davantage.

L'hypotonie est en général d'autant plus prononcée que le sujet est lui-même plus incoordonné. Cette proposition n'est cependant pas absolue, et même à la période préataxique on peut rencontrer parfois une hypotonie extrême.

On doit du reste se demander si chez le tabétique l'hypotonie est seule en cause dans ces déplacements exagérés des membres, et si dans un certain nombre de cas il ne faut pas songer à des lésions des

jointures, lésions encore légères, mais suffisantes pour accroître leur mobilité. En faveur de cette opinion on peut citer ce fait que Jürgens a trouvé des lésions des jointures chez 40 p. 100 des tabétiques.

Cette hypotonie ne se manifeste pas seulement dans les mouvements passifs, mais encore dans le maintien des attitudes ou au cours des mouvements actifs : la flexion brusque d'un genou, l'effondrement des jambes, la torsion brusque du pied sur son bord externe en sont peut-être des exemples.

Les troubles de l'innervation musculaire sont encore de divers ordres : à côté de l'hypotonie, il faut citer les secousses musculaires qui surviennent brusquement comme de véritables décharges ; c'est à un phénomène analogue qu'il faut attribuer le soulèvement brusque du corps sur les pointes des pieds à la façon d'un ressort, ou l'apparition subite de mouvements spontanés. Plus rarement les doigts et les membres sont animés de mouvements semblables à ceux de la chorée ou de l'athétose : enfin, quelquefois, à l'occasion d'un mouvement dans un membre, il se produit en dehors de la volonté un mouvement dans l'autre membre, soit de même sens, soit de sens contraire : ces mouvements associés sont difficiles à expliquer.

Atrophie musculaire. — Signalée par Cruveilhier (1832-1845), par Foucart, Laborde, Duménil, Leyden, Duchenne (de Boulogne), Charcot et Pierret (1871), Eulenburg, Vulpian, Hardy, Fournier, Bernhardt, Fischer, Remak, Hoffmann (1887), l'atrophie musculaire des tabétiques n'a été bien connue dans ses localisations, son évolution et sa nature que dans ces dernières années (Dejerine) (1) Nonne (2).

D'après les cas relevés par l'un de nous dans son service de Bicêtre, elle existerait chez 20 p. 100 environ des ataxiques, proportion plus élevée que celle indiquée par Duchenne (de Boulogne) (8 p. 100). Elle est symétrique et débute d'une façon lente et insidieuse par les extrémités; les membres inférieurs sont pris un peu plus souvent les premiers que les membres supérieurs : il est rare qu'elle débute par les quatre membres à la fois. Le début par les muscles de la racine des membres et par les muscles du tronc est beaucoup moins fréquent.

Atrophies des muscles des membres. — *Aux membres inférieurs*, l'atrophie frappe d'abord les muscles des pieds, puis ceux de la région antéro-externe de la jambe. — Au pied, l'éminence thénar s'efface et il se forme un méplat sur le bord interne du pied : les espaces interosseux paraissent plus profonds. Les premières phalanges de tous les doigts sont en hyperextension (fig. 114 à 118), les autres en flexion plantaire ; cette attitude est plus accentuée pour le gros orteil et diminue progressivement jusqu'aux derniers : pendant

(1) Dejerine, *Soc. de biologie*, 1888; *Revue de méd.*, 1889.

(2) Nonne, *Arch. für Psych.*, 1888 ; *Jahrb. d. Hamburg. Staatskrankenanstalten*, 1889.

les mouvements actifs, elle s'exagère et se transforme en véritable

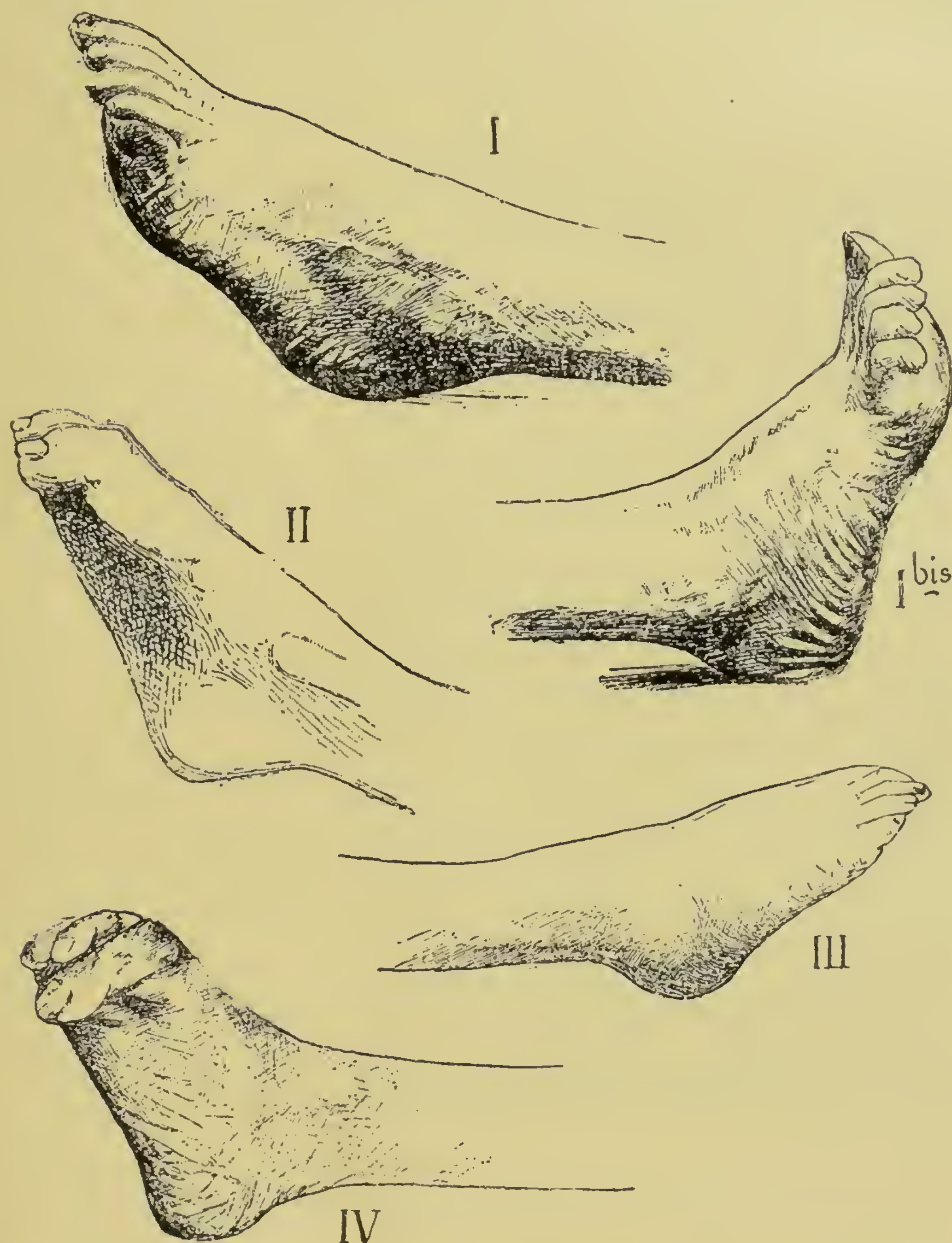


Fig. 114 à 118.—Déformations du pied dans l'atrophie musculaire des ataxiques.— Ier degré : Atrophie des éminences thénar et hypothénar et des interosseux, sans atrophie concomitante des extenseurs de la jambe. Courbure plantaire plus ou moins accentuée des orteils, en particulier du gros orteil, sans équinisme du pied (I, II, III, IV). Cette attitude peut être *flasque* (I, II, III), les mouvements actifs sont possibles et déterminent une véritable *griffe des orteils par atrophie des interosseux* (I *bis*) ; elle peut être *rigide* et fixée par des rétractions aponévrotiques et musculaires (IV). La flexion plantaire du gros orteil peut être extrême et déterminer à la face dorsale du pied une saillie angulaire (IV). (Voy. J. Dejerine, Sur l'atrophie musculaire des ataxiques, *Revue de méd.*, 1889. Obs. VIII, XI, XII, XIII.)

griffe; elle est le signe de l'atrophie des interosseux et de la conservation des muscles longs des orteils : extenseur et fléchisseur

communs des orteils et propre du gros orteil (Dejerine). Les mouvements des orteils, mouvements d'extension des phalanges et des phalangettes, les mouvements d'abduction et d'adduction du gros orteil sont très affaiblis ou même abolis. A ce moment il n'y a pas encore d'équinisme ; ce dernier n'apparaît qu'avec l'atrophie des muscles de la région antéro-externe de la jambe. Cet équinisme du pied déjà signalé par Cruveilhier s'accompagne généralement d'un certain degré de varus ; il est connu sous le nom de *pied bot tabétique* (Joffroy) (1). D'après cet auteur, « ce n'est ni un pied bot par atrophie comme ceux de la paralysie spinale infantile, ni un pied bot de nature osseuse, mais bien un pied bot par flaccidité, un pied bot atonique ». La déformation dite *du pied bot* peut être en effet la conséquence de l'hypotonie, mais alors elle est corrigible par le malade lui-même ; due à l'atrophie musculaire, elle ne l'est pas, ou elle l'est incomplètement ; en réalité, cette attitude n'a rien de spécial : le pied est étendu sur la jambe avec un léger degré d'adduction, le bord interne relevé ; c'est un pied bot équin varus dû à l'intégrité relative du muscle jambier antérieur : la paralysie est en rapport avec le degré d'atrophie.



Fig. 119. — Atrophie musculaire très prononcée des membres inférieurs dans le tabes. — Équinisme extrême des pieds avec flexion plantaire des orteils. (Bicêtre, 1891.)

L'atrophie des extenseurs (fig. 119) modifie un peu la griffe des orteils. Les premières phalanges s'étendent davantage sur le métatarse et la flexion plantaire s'accuse encore pour les deuxième et troi-

(1) Joffroy, *Bull. et mém. de la Soc. méd. des hôp.*, 1885.

sième phalanges. L'attitude du gros orteil est caractéristique ; il est fortement fléchi sur la plante du pied, dans ses articulations phalangiennes et surtout métatarso-phalangiennes; la flexion peut aller

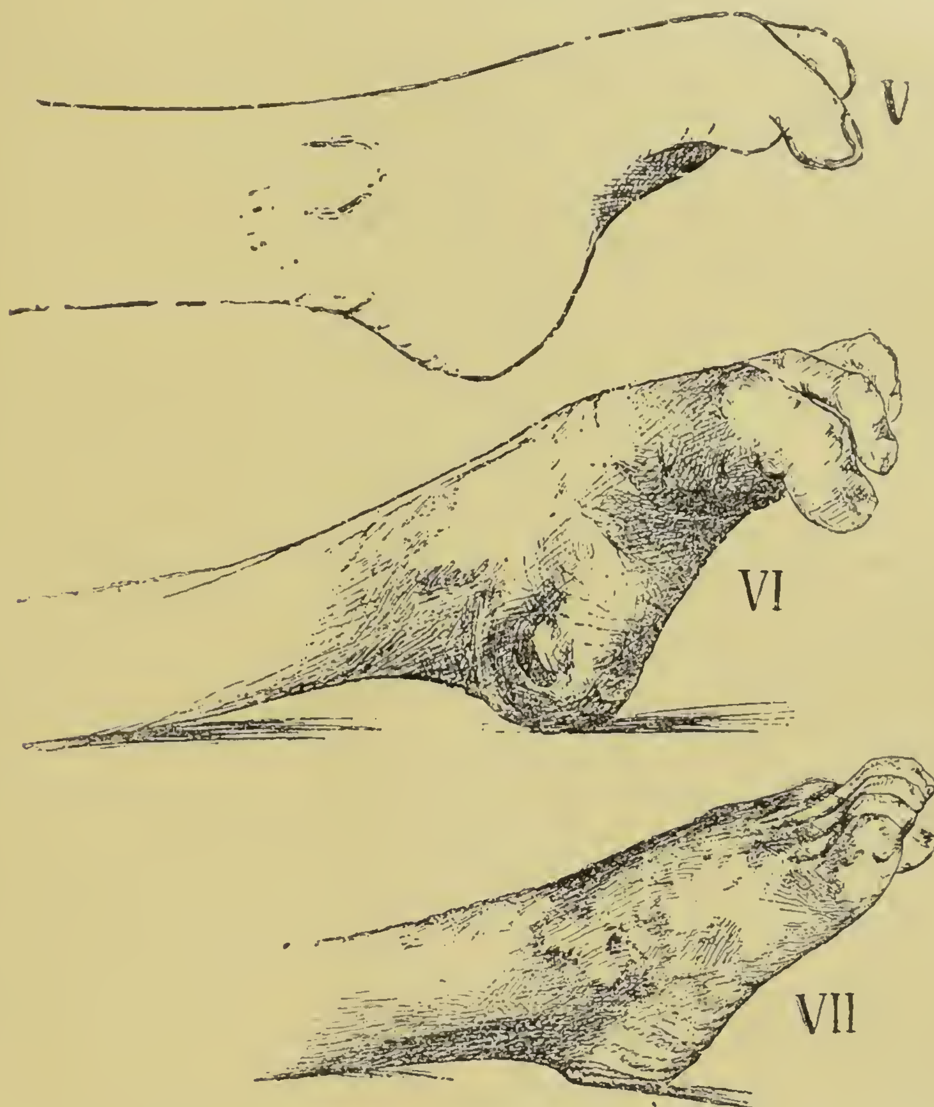


Fig. 120 à 122. — Déformations du pied dans l'atrophie musculaire des ataxiques. — IIe degré : pied bot équin varus, flexion plantaire très accentuée des orteils, en particulier du gros orteil (V, VI, VII). Cette attitude peut être flasque ; elle est plus souvent rigide et maintenue fixe par des rétractions musculaires et aponévrotiques. Il existe le plus communément une flexion plantaire extrême du gros orteil et une flexion plantaire plus ou moins accentuée des autres orteils, plus rarement ces derniers sont en flexion dorsale sur le métatarse (VII). (Voy. J. Dejerine, Sur l'atrophie musculaire des ataxiques, *Revue de méd.*, 1889. Obs. I, VII, V.)

jusqu'à l'angle droit et déterminer à la face dorsale du pied une saillie angulaire (fig. 120 à 122).

Avec le temps, les rétractions musculaires et tendineuses s'opposent au redressement des attitudes vicieuses : mouvements actifs et passifs deviennent alors impossibles. Les orteils peuvent présenter deux variétés d'attitude : soit la flexion plantaire de toutes les phalanges, y

compris la flexion des premières sur le métatarse (c'est l'attitude la plus fréquente) (V et VI, fig. 120 à 122); soit l'attitude de la griffe précédemment décrite, sauf pour le gros orteil, dont la flexion plantaire de la première phalange est aussi prononcée que dans la première variété (VII, fig. 120 à 122). Le bord interne de l'aponévrose plantaire fortement rétractée fait saillie sous la plante du pied lorsqu'on cherche à ramener ce dernier dans la position normale : la voûte plantaire paraît allongée dans le sens antéro-postérieur, mais il ne s'agit pas de pied creux véritable.



Fig. 123 et 124. — Atrophie musculaire, type Aran-Duchenne, par névrite périphérique datant de dix ans, chez un ataxique âgé de soixante-quatre ans ; diagnostic confirmé par l'autopsie. (Bicêtre, 1887.) (Voy. J. Dejerine, Sur l'atrophie musculaire des ataxiques. *Revue de méd.*, 1889. Obs. III.)

L'équinisme du pied peut atteindre un degré extrême (fig. 120 à 122), le tendon d'Achille est saillant, le talon relevé, le mouvement de flexion dorsale impossible, alors que les mouvements passifs de latéralité sont presque normaux et que l'on observe même quelquefois un véritable ballottement latéral.

Dans certains cas enfin, la paralysie et l'atrophie respectant complètement le jambier antérieur, l'équinisme est faible et la déformation consiste surtout dans un relèvement du bord interne du pied. Ces atrophies musculaires dissociées des membres inférieurs ne sont pas très communes.

Aux membres supérieurs (fig. 123 et 124), l'atrophie débute par les muscles de l'éminence thénar, le court abducteur en premier, ce qui produit un méplat; le pouce reste sur le même plan que les autres doigts comme dans la main simienne : avec l'atrophie des interosseux, les deux dernières phalanges se fléchissent, tandis que les premières restent en extension, et la griffe cubitale est constituée; les mouvements de flexion et d'extension des dernières phalanges sont très limités. L'atrophie s'étend ensuite aux muscles de l'avant-bras, en commençant par les épitrochléens.

Ce n'est qu'après plusieurs années de durée que l'atrophie envahit es muscles de la racine des membres (fig. 125) ou du tronc; en

réalité, ils sont atteints beaucoup plus tôt, mais comme l'atrophie y est beaucoup moins marquée qu'aux muscles des extrémités, elle passe tout d'abord inaperçue.

Parfois, assez rarement du reste, l'atrophie des muscles des mains peut précéder celle des membres inférieurs.

Le début par les muscles scapulo-huméraux, quoique exceptionnel, a été signalé par l'un de nous ; de même que le début par les muscles épitrochléens.

Il existe presque toujours une proportionnalité absolue entre le degré de la paralysie et celui de l'atrophie ; parfois cependant, la paralysie est plus intense que ne laisserait prévoir le volume des masses musculaires : l'atrophie alors est dite *paralytique* (Dejerine).

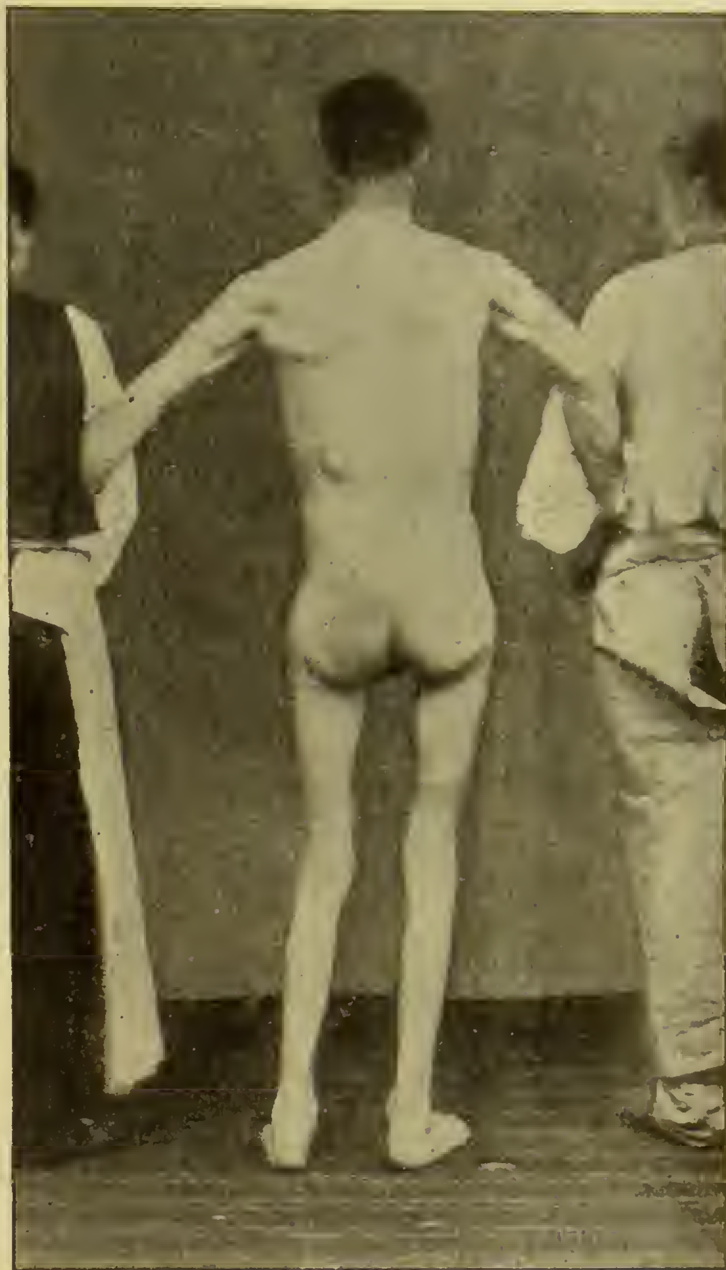


Fig. 125. — Atrophie musculaire extrêmement marquée des membres inférieurs, chez un tabétique âgé de vingt-huit ans, au début de la période d'incoordination. — Hypotonie très accusée (voy. fig. 113). (Bicêtre, 1888.)

Les contractions fibrillaires font défaut, la contraction idiomusculaire est diminuée ou abolie. Les réactions électriques, faradiques et galvaniques sont diminuées ou abolies ; mais il n'y a pas habituellement de réaction de dégénérescence.

L'évolution est lente, l'atrophie met plusieurs années à s'installer ; elle survient à une période avancée du tabes, plus rarement à la période préataxique. Les rétrocessions sont exceptionnellement signalées (Nonne, Fischer). Elles ont été cependant observées dans

certains cas de paralysie atrophique siégeant dans le domaine du sciatique poplité externe.

A côté de cette forme classique de l'atrophie musculaire des tabétiques, qui peut être considérée comme faisant partie intégrante du tabes, il existe des formes anormales : l'évolution peut être très rapide ; en très peu de temps tous les muscles sont atrophiés et paralysés, la cachexie est précoce et la mort survient au bout de quelques mois (Buzzard (1), Chrétien et Thomas (2) ; parfois l'évolution est si rapide et l'atrophie musculaire si intense, que le tableau symptomatique du tabes peut être complètement masqué, le signe d'Argyll-Robertson étant le seul symptôme qui attire l'attention du côté de cette affection : c'est là une forme spéciale que l'on peut appeler *tabes amyotrophique* (Chrétien et Thomas).



Fig. 126. — Atrophie des muscles de la région antérieure de la cuisse gauche, chez un tabétique atteint d'incoordination moyenne. (Bicêtre, 1892.)

Ailleurs l'atrophie musculaire est indépendante du tabes, elle est due à la coïncidence d'une autre affection du système nerveux, soit une poliomyélite antérieure (Leyden), soit une syringomyélie (Schlesinger), soit une paralysie spinale subaiguë (Charcot et Pierret, Redlich).

D'autres formes de paralysie ont été signalées : la paralysie des adducteurs de la cuisse (Friedreich), du crural (Eichhorst, Dufour et Charcot), de la région antérieure de la cuisse (fig. 125), de la masse sacro-lombaire (Marius Carré), du diaphragme (Raymond, Gerhardt). La paralysie radiale a été plusieurs fois observée (Strümpell, Hoffmann, Nonne, Dejerine). Les relations de cette paralysie avec le tabes sont encore indécises.

(1) Buzzard, *Lancet*, 10 juin 1882.
(2) Chrétien et Thomas, *Revue de méd.*, 1898.

Atrophies musculaires bulbaires. — Ce sont non seulement les muscles innervés par les nerfs rachidiens qui sont susceptibles de s'atrophier au cours du tabes, mais encore ceux qui sont innervés par les nerfs bulbaires. Les atrophies les plus importantes à connaître et les plus fréquentes sont :

L'hémiatrophie linguale ;

Les paralysies laryngées ;

Les paralysies oculaires ;

Les paralysies dans le domaine du nerf facial et des nerfs bulbaires.

Hémiatrophie linguale. — L'atrophie d'une moitié de la langue a été signalée au cours du tabes d'abord par Charcot; depuis, plusieurs observations en ont été rapportées, entre autres celles de Raymond et Artaud (1), de Koch et Marie (2), de Cassirer et Schiff (3). L'hémiatrophie linguale, sans être très rare, n'est pas un symptôme fréquent au cours du tabes ; elle est un accident à évolution lente et coïncide en général avec de l'atrophie des muscles des membres. Elle entraîne habituellement peu de troubles fonctionnels : la parole, la déglutition ne sont pas compromises, et c'est pourquoi elle peut passer inaperçue. Quand on fait tirer la langue au malade, on remarque qu'elle est déformée du côté atrophié : elle est petite et aplatie, ratatinée à sa surface, la muqueuse y est plissée et donne l'aspect de circonvolutions cérébrales atrophiées. On l'a comparée à deux croissants emboîtés dont la concavité regarde du côté atrophié et dont le plus petit est formé par la moitié atrophiée ; la pointe est déviée du même côté. Il n'existe pas de modifications appréciables de la coloration de la muqueuse, mais celle-ci est soulevée constamment par des contractions fibrillaires. L'examen électrique dénote une diminution des réactions faradique et galvanique et la réaction de dégénérescence. Malgré cela, la langue a conservé la plus grande partie de ses mouvements, mais elle ne peut plus se creuser en gouttière ; si, pendant que les mouvements sont exécutés, on saisit successivement entre deux doigts chaque moitié de la langue, on constate que seule la moitié saine durcit, tandis que la consistance de la moitié atrophiée ne varie pas. L'hémiatrophie linguale n'est pas un accident propre au tabes : on l'observe également dans la syringomyélie, la paralysie générale, ou dans la syphilis bulbo-protubérantielle (Gouguenheim et Leudet) ; c'est pourquoi on ne saurait affirmer que l'hémiatrophie linguale est intimement liée au processus tabétique.

Paralysies. — **Paralysies laryngées.** — *Crises laryngées.* — *Ictus et vertige laryngés.* — Les troubles laryngés décrits tout d'abord

(1) Raymond et Artaud, *Arch. de phys.*, 1884.

(2) Koch et Marie, *Revue de méd.*, janvier 1888.

(3) Cassirer u. Schiff, in Obersteiner, *Arb. aus dem Institut für Anat. und Phys. der Centralnervensystems an der Wiener Universität*, 1896.

par Féréol (1868), puis par Jean, Charcot et Krishaber, Cherchewsky, sous le nom de *crises laryngées des ataxiques* ou de *laryngisme tabétique*, s'observent souvent au cours du tabes. La connaissance des paralysies laryngées, de leur très grande fréquence, de leurs localisations, est de date plus récente.

Krause a rencontré des troubles laryngés chez 34,2 p. 100 des malades qu'il a examinés, et sa statistique porte sur trente-six malades. Sur un même nombre de malades examinés par Marina, il n'en est pas un qui n'ait présenté des désordres du côté du larynx ou du pharynx : mais la proportion indiquée par cet auteur est sans doute trop élevée, car il compte parmi les troubles laryngés une simple anesthésie pharyngée.

Sur 102 tabétiques observés dans le service, et à la consultation de l'un de nous à la Salpêtrière par Natier, l'examen laryngoscopique a permis de constater sur 45, c'est-à-dire dans 44,2 p. 100, des désordres laryngés de nature variable, à savoir : paralysies (36 cas), ataxie (5 cas), retard dans l'exécution des mouvements (4 cas).

Les accidents laryngés du tabes appartiennent à toutes les périodes de la maladie ; ils sont inconstants : fréquents chez les uns, rares chez d'autres, chez ceux-ci ils augmentent de fréquence et d'intensité, chez ceux-là ils diminuent au point de disparaître complètement.

Les paralysies complètes et incomplètes sont extrêmement communes, elles frappent le plus souvent les muscles dilatateurs de la glotte, avec une moins grande fréquence les muscles constricteurs, les thyro-aryténoïdiens, etc. Elles sont unilatérales ou bilatérales. L'ataxie des cordes vocales est un phénomène plus rare, il consiste en un tremblement des cordes vocales se produisant pendant les efforts de phonation ou de respiration.

Lorsque la paralysie atteint les muscles dilatateurs de la glotte, elle se traduit par des troubles fonctionnels : de la dyspnée, du cornage, la voix n'est pas généralement modifiée, la dyspnée augmente sous l'influence de l'effort, la respiration peut être gênée à un tel point qu'elle nécessite la trachéotomie d'urgence. Lorsque ce sont les muscles constricteurs de la glotte qui sont paralysés, on observe parfois des altérations de la voix qui devient bitonale ; pourtant ce n'est pas une conséquence forcée dans le cas de paralysie unilatérale, car il peut s'établir une suppléance par le muscle adducteur du côté sain.

Les ataxiques qui sont atteints de paralysie laryngée sont sujets à des troubles communément désignés sous le nom de *crises laryngées* et qui peuvent s'observer également en dehors de toute paralysie laryngée.

La crise laryngée survient la nuit comme le jour ; elle se manifeste souvent sous la forme d'une toux opiniâtre, sèche, procédant par quintes rappelant par leur intensité, leur fréquence et l'inspiration finale les quintes de la coqueluche : quelquefois la crise se termine

par l'expectoration d'un mucus visqueux et épais; ailleurs elle se termine comme dans la forme suivante.

Ici la crise laryngée débute brusquement par un accès de suffocation : tout à coup la respiration devient difficile, l'air ne pénètre plus dans le thorax, il y a du tirage sus-sternal et épigastrique, une sensation d'étouffement des plus pénibles, les lèvres deviennent violettes, les membres se refroidissent, la voix est blanche, à peine le malade peut-il proférer quelques cris, puis tout disparaît subitement après une durée variable.

Ailleurs le début est si brusque que le malade tombe comme foudroyé; outre les symptômes précédents, la respiration s'arrête, il y a perte de connaissance : c'est l'ictus laryngé, tel que l'a décrit Charcot. Quelquefois le spasme laryngé est suivi de vertige et d'attaque épileptiforme ; d'où le nom de *vertige laryngé.*

La crise laryngée est précédée quelquefois d'une phase prémonitoire, dont les principaux symptômes sont la dyspnée d'effort et les altérations de la voix qui devient bitonale, et d'une sorte d'aura caractérisée par une sensation de brûlure au-devant du larynx; à l'examen du larynx, on découvre souvent chez de tels malades une paralysie en adduction des cordes vocales (paralysie des dilatateurs); la paralysie peut n'atteindre qu'une corde vocale, et dans ce cas il faut admettre que l'apparition de la crise ou de l'ictus laryngé est provoquée par la contracture en adduction de la corde vocale du côté opposé. — De même que la paralysie des cordes vocales est un symptôme variable ou même éphémère chez quelques malades, de même une série de crises laryngées peut ne pas avoir de lendemain. Mais, d'une façon générale, le pronostic des paralysies laryngées est assez sévère, parce qu'elles se localisent dans la grande majorité des cas sur les muscles dilatateurs de la glotte. Quelques auteurs admettent qu'elles peuvent être transitoires comme certaines paralysies oculaires, mais cette opinion n'est pas partagée par tous les laryngologistes, certains mêmes prétendent qu'elles ont une tendance à progresser d'une façon constante. Il est vraisemblable qu'il doit en être des paralysies laryngées comme des paralysies oculaires : les unes sont transitoires, les autres permanentes.

Les crises laryngées s'accompagnent chez certains malades de crises analogues du côté du pharynx. Ces *crises pharyngées*, décrites par Oppenheim (1) et qui surviennent quelquefois isolément, sont caractérisées par une série de mouvements de déglutition, vingt à vingt-cinq par minute, se manifestant encore par des bruits sonores.

Paralysies oculaires. — Parmi les troubles oculaires, les uns sont de véritables signes du tabes et sont pour ainsi dire constants ; les autres sont inconstants.

(1) Oppenheim, *Arch. für Psych.*, XX, 1888.

Parmi les premiers, il faut ranger l'inégalité pupillaire, le myosis et la mydriase, le signe d'Argyll-Robertson ; *parmi les autres* : les paralysies oculaires.

Dans les yeux des tabétiques il est fréquent d'observer les états suivants : soit une pupille plus étroite ou plus large que l'autre, ou un rétrécissement punctiforme des deux pupilles (myosis), soit une dilatation égale ou inégale (mydriase) : la mydriase s'observe plus habituellement chez les tabétiques qui ont une diminution de l'acuité visuelle par atrophie papillaire.

Le signe d'Argyll-Robertson consiste en ce fait que les pupilles réagissent à la convergence et l'accommodation, alors qu'elles ne répondent plus à une excitation ou à une variation lumineuse : elles ne se rétrécissent pas devant la lumière, elles ne se dilatent pas à l'obscurité ; tout à fait au début, mais exceptionnellement, le signe d'Argyll-Robertson peut n'exister que d'un côté (signe d'Argyll-Robertson unilatéral). Chez quelques individus, et pendant un temps plus ou moins long, le signe d'Argyll-Robertson est ébauché en ce sens que la réaction lumineuse est lente et incomplète ou inégale des deux côtés : cette paresse ou cette inertie de la pupille devant l'excitation lumineuse est un signe précoce du tabes et qui a une grande valeur diagnostique; il peut précéder le signe de Westphal. A une période avancée de la maladie, la réaction pupillaire à l'accommodation peut quelquefois faire également défaut : dans ce cas il y a paralysie de l'accommodation. Tout à fait au début du tabes, le signe d'Argyll-Robertson peut être intermittent (Eichhorst, Treupel), mais c'est là un fait exceptionnel. Enfin le réflexe de la pupille à la douleur est également aboli dans le tabes. Pilcz (1) a démontré, d'autre part, que, même en l'absence de réaction pupillaire à la lumière et à l'accommodation, après un effort énergique d'occlusion des yeux, les pupilles sont plus étroites qu'avant la fermeture des paupières, particularité tout à fait exceptionnelle à l'état normal; il a vérifié ce phénomène dans 41 p. 100 des tabétiques qu'il a examinés dans le service de l'un de nous.

Paralysies des muscles des yeux. — Les paralysies oculaires sont un accident fréquent et précoce du tabes : elles sont rangées par la plupart des auteurs parmi les symptômes de la période préataxique ; leur fréquence est de 45 sur 94 d'après Fournier, de 40 sur 100 d'après Boyer et Moeli, de 17 sur 44 d'après Erb.

Tous les muscles des yeux peuvent être atteints; assez souvent ces paralysies sont *dissociées*, c'est-à-dire que les muscles innervés par un même nerf ne sont pas tous paralysés et que des muscles innervés par des nerfs différents le sont simultanément. On peut observer d'un côté une paralysie de la sixième paire (fig. 127) et, du

(1) Pilcz, *Revue neurol.*, 15 juillet 1900.

côté opposé, une paralysie complète (fig. 128 et 129) ou incomplète de la troisième paire, ou bien une paralysie bilatérale de la sixième paire, ou bien encore une paralysie bilatérale incomplète de la troisième paire ne frappant pas des deux côtés les mêmes muscles : on peut faire toutes les combinaisons imaginables avec les muscles des deux yeux et se rendre compte ainsi de la multiplicité des aspects que revêtent les paralysies oculaires chez les tabétiques. Cependant quelques muscles sont plus souvent pris que d'autres, et, parmi ceux-ci, le releveur de la paupière supérieure — dans ce cas il y a *ptosis*, — le droit externe et le droit interne; le droit inférieur et les muscles obliques sont plus rarement atteints. L'ophtalmoplégie totale est assez rare, on observe alors le *facies de Hutchinson* (fig. 130).



Fig. 127. — Paralysie de la sixième paire gauche chez un tabétique âgé de quarante-sept ans. (Bicêtre, 1892.)

Ces paralysies se manifestent par des signes fonctionnels et physiques. Les premiers consistent en *diplopie*, en sensation de fatigue ou même en altérations de la vision : les images sont déformées ou manquent de netteté. Les signes physiques varient avec le muscle paralysé ; dans la paralysie du releveur de la paupière supérieure, c'est le ptosis (fig. 128, 129) : le malade cherche alors à suppléer à son ptosis en contractant son muscle frontal, d'où élévation du sourcil correspondant ; le *strabisme interne* ou *externe* suivant que c'est le droit externe (fig. 127) ou le droit interne qui est paralysé. Lorsque les deux droits externes sont simultanément paralysés, le strabisme est *convergent* ; il est *divergent* dans la paralysie des deux droits internes, *associé* dans la paralysie du droit interne d'un côté et du droit externe du côté opposé. Le strabisme n'est pas nécessairement lié à la diplopie, et celle-ci n'apparaît alors que dans les limites extrêmes du regard.

Les paralysies oculaires n'entraînent pas le même pronostic suivant qu'elles surviennent au début du tabes ou à une période avancée. Les paralysies de la période préataxique sont généralement des paralysies passagères, durant quelques semaines ou quelques mois, puis disparaissant tout à fait soit spontanément, soit sous l'influence du traitement électrique. Les paralysies qui surviennent à une période

plus avancée sont plus rarement curables : elles s'atténuent quelquefois ou disparaissent incomplètement, mais souvent aussi elles persistent indéfiniment et sont rebelles à tout traitement. La tension intra-oculaire est diminuée (Berger, Adamück, Abadie et Rocher).

Paralysie faciale; paralysie bulbaire. — La paralysie de la septième paire se rencontre parfois dans le tabes et présente les



Fig. 128. — Paralysie de la troisième paire droite chez un tabétique. (Bicêtre, 1890.)

caractères ordinaires de la paralysie faciale périphérique. D'autres fois elle est plus dissociée que cette dernière et porte surtout sur le facial inférieur. Elle peut être uni- ou bilatérale, exister à l'état isolé ou s'accompagner de paralysies d'autres nerfs crâniens. On peut en effet observer dans le tabes des phénomènes de *paralysie bulbaire :* paralysie bilatérale du facial inférieur, de la langue, des masticateurs, tout à fait analogues à ceux de la paralysie labio-glosso-laryngée.

Réflexes. — Westphal a indiqué l'importance de l'abolition du réflexe patellaire comme signe du tabes. Elle peut être considérée comme constante, à moins que les membres supérieurs ne soient

seuls envahis ou qu'il s'agisse de cas — très rares du reste — dans lesquels la lésion n'a pas encore atteint la zone radiculaire des troisième et quatrième paires lombaires.

Au début du tabes, les réflexes du genou peuvent n'être qu'affaiblis; il est exceptionnel qu'ils soient exagérés. Le plus souvent ils sont également abolis des deux côtés, parfois cependant et pendant un temps plus ou moins long l'abolition peut n'exister que d'un seul



Fig. 129.— Tabes arrivé à un degré d'incoordination marquée.— A droite, paralysie de la troisième paire. Le malade est représenté regardant en l'air. (Bicêtre, 1890.)

côté, le réflexe patellaire étant affaibli ou même normal de l'autre côté. C'est là du reste un fait assez rare.

Chez les tabétiques frappés d'hémiplégie, le plus souvent le réflexe patellaire ne revient pas du côté de l'hémiplégie; dans quelques cas cependant, ce retour a été signalé. Dans le cas de sclérose combinée — tabes ataxo-paraplégique — tantôt le réflexe patellaire est normal ou exagéré, tantôt il est aboli.

Ce n'est pas seulement le réflexe patellaire qui est aboli : d'une façon générale, tous les réflexes tendineux sont profondément altérés, affaiblis ou nuls.

Aux membres inférieurs, le réflexe du tendon d'Achille fait défaut, ou il est affaibli; plus rarement il est conservé : parfois il est aboli

alors que le réflexe rotulien est conservé, et inversement (Babinski). Babinski pense que les cas dans lesquels le réflexe du tendon d'Achille est seul affaibli ou aboli sont aussi nombreux que ceux où la perturbation dans les réflexes tendineux ne porte que sur le réflexe rotulien.

Aux membres supérieurs, le réflexe des radiaux et le réflexe olécrânien disparaissent à une période plus avancée du tabes, du moins lorsque la maladie suit son évolution la plus ordinaire, c'est-à-dire une marche ascendante.

Les réflexes cutanés de la plante du pied, le réflexe bulbo-caverneux Onanoff), le réflexe crémastérien, le réflexe anal (Rossolimo), le réflexe cutané abdominal, le réflexe périosté du poignet, le réflexe massétérin, le réflexe du voile du palais sont profondément troublés ; ils tendent à disparaître, et leur disparition a lieu ordinairement de bas en haut, depuis les membres inférieurs jusqu'aux membres supérieurs. Cependant, d'une manière générale, leur altération est moins précoce que celle des réflexes tendineux. L'exagération du réflexe cutané abdominal et du réflexe épigastrique a été constatée au début du tabes (Ostankoff, Rosenblatt).



Fig. 130. — Ophtalmoplégie totale externe et interne dans le tabes. — Facies d'Hutchinson. A gauche le ptosis est incomplet. Élévation des sourcils par contraction des muscles frontaux. Homme de quarante-neuf ans arrivé à un degré moyen d'incoordination. (Bicêtre, 1890.)

Troubles de la sensibilité. — Ils sont de deux ordres : subjectifs et objectifs, ou mieux spontanés et provoqués.

Troubles spontanés. — Ils consistent en des sensations diverses qui peuvent apparaître dans toutes les parties du corps : les membres, le tronc, la tête, les organes.

Aux membres, ce sont d'abord des sensations de fatigue, de courbature, de brûlure, de piqûre, d'engourdissement, de crampe : elles ne sont pas propres au tabes. Elles varient d'un jour à l'autre par leur nature, leur intensité, leur mode d'apparition. Elles peuvent exister seules pendant toute la durée de la maladie, mais elles sont plus fréquentes au début ; elles ont parfois une certaine fixité quant à leur

siège; les malades les rapportent au rhumatisme et elles sont appelées *douleurs rhumatoïdes*. Les sensations de brûlure sont le plus souvent localisées à la plante du pied et au bord cubital de la main.

Beaucoup plus importantes sont les sensations décrites sous les noms de douleurs *lancinantes*, *térébrantes*, *fulgurantes*; elles sont beaucoup plus caractéristiques que les précédentes, bien qu'elles ne soient pas absolument pathognomoniques du tabes, contrairement à ce qu'avaient affirmé les anciens cliniciens.

Les *douleurs lancinantes* sont caractérisées par la brusquerie de leur apparition, et par le trajet linéaire qu'elles parcourent dans un membre en le traversant rapidement de haut en bas; lorsqu'elles arrivent à leur terme, elles ont déjà cessé à leur point d'attaque.

Les *douleurs fulgurantes* sont caractérisées également par la soudaineté de leur début et par leur cessation brusque : le malade les compare à une décharge électrique extrêmement puissante, elles passent avec la rapidité d'un éclair à travers les membres, le tronc, la face, le crâne. Contrairement aux lancées, elles n'ont lieu qu'en un point très localisé, mais, comme celles-ci, elles se font parfois remarquer par la fixité de leur siège et par leur disposition symétrique, lorsque le tabes, suivant son évolution classique, envahit les deux membres inférieurs à la fois; cependant chez quelques sujets elles se cantonnent pendant un certain temps dans un seul membre inférieur. Ces douleurs sont rapportées par les malades à la profondeur des tissus, elles s'accompagnent de crampes, de contractures, de secousses musculaires, de soubresauts, surtout dans les premiers temps. Intenses et prolongées, elles laissent à leur suite un sentiment de courbature très accusé; chez certains sujets particulièrement sensibles, elles peuvent provoquer un état d'excitation cérébrale suivi d'un épuisement très marqué, ou même une paraplégie flasque complète (Dejerine) qui se termine par la guérison en quelques semaines : c'est une paraplégie par épuisement ou par inhibition. Certains malades éprouvent aussi des sensations extrêmement pénibles de courbature, sans que celles-ci soient motivées par des douleurs fulgurantes ou par des efforts répétés.

Les douleurs lancinantes et fulgurantes ne sont pas absolument constantes; quand elles doivent se manifester, elles apparaissent ordinairement dès le début de la maladie. Elles sont extrêmement capricieuses quant à leur durée et à leur apparition : certains malades, dont le tabes a mis de quinze à vingt ans à évoluer, n'en ont souffert qu'à de longs intervalles; chez d'autres, elles sont d'une ténacité désespérante et il ne se passe pas de semaine que le malade ne s'en plaigne. Chez quelques-uns elles cessent plusieurs mois pour ne réapparaître que pendant quelques heures ou quelques jours, sous forme de véritables crises, mais alors c'est sans trêve, laissant à peine quelques instants de répit, elles s'exaspèrent dès que le malade se met au lit; — certains

auteurs ont même invoqué cette exaspération nocturne à l'appui de la nature syphilitique du tabes. Mais c'est là une particularité qui est commune à toutes les espèces de douleurs. Leur réapparition reste le plus souvent inexpliquée : pour les uns, elle serait due à une fatigue, à un séjour dans un endroit humide ; pour d'autres, à une affection intercurrente. Enfin quelques malades nient en avoir éprouvé, c'est la très grande exception : d'après Leimbach, on les rencontre dans la proportion de 88,25 p. 100. Avec l'abolition du réflexe patellaire et le signe d'Argyll-Robertson, elles constituent un des signes les plus précoces ; elles peuvent cependant n'apparaître qu'après d'autres symptômes du tabes, même après les troubles de la sensibilité cutanée à topographie radiculaire, mais c'est très rare.

Les douleurs lancinantes ont parfois un trajet très bien délimité : aux membres inférieurs, la face interne des cuisses ; aux membres supérieurs, la face interne des bras, de l'avant-bras, le petit doigt et l'annulaire ; elles sont très comparables aux douleurs occasionnées par les lésions radiculaires, telles qu'on les observe dans les affections de la queue de cheval ou les compressions radiculaires du plexus brachial : elles sont cependant d'ordinaire plus symétriques que dans ces affections. Ces douleurs fulgurantes se rencontrent également dans les névrites toxiques et infectieuses, la névrite alcoolique en particulier, dans certaines sciatiques et dans la goutte. Dans le tabes leur intensité est très variable, il y a là, comme pour toute espèce de douleur, une question individuelle.

Aux membres supérieurs et inférieurs, les douleurs peuvent se présenter sous un autre aspect : le membre entier ou une partie de ce membre est comme serré dans un lien étroit, ce sont les douleurs *constrictives* ou *en étau* ; suivant leur localisation au niveau des pieds, des genoux, des poignets, on leur a donné les noms de douleurs *en brodequin*, *en jarretière*, *en bracelet*. Elles sont plus rares aux membres supérieurs qu'aux membres inférieurs. D'autres fois le malade les compare à une morsure, à un clou pénétrant dans les tissus (*douleurs térébrantes*).

Le caractère commun à toutes ces douleurs est d'apparaître spontanément, de ne subir aucune exacerbation par le tact ou la pression.

La méralgie paresthésique du fémoro-cutané a été observée comme symptôme de début (Bucelli).

Au tronc, les douleurs présentent quelquefois les caractères des douleurs lancinantes ou fulgurantes, le plus ordinairement elles sont constrictives : les malades se sentent comme étouffés ou pris dans un étau, ou serrés par une ceinture, d'où le nom de *douleurs en ceinture*.

Les douleurs thoraciques ne sont pas distribuées suivant le trajet d'un nerf intercostal comme dans la névralgie intercostale : elles suivent un trajet moins oblique, elles répondent habituellement à plusieurs nerfs intercostaux. Elles ne sont quelquefois qu'ébauchées,

le malade a l'illusion d'un poids au creux épigastrique ou à la région précordiale, poids qui entrave la respiration; ou bien elles sont contemporaines ou prémonitoires de crises viscérales, et principalement des crises gastriques.

Tête et cou. — A moins qu'il ne s'agisse de tabes cervical débutant par les membres supérieurs, la tête n'est atteinte que beaucoup plus rarement et dans les dernières périodes de la maladie : ce sont des névralgies rebelles du trijumeau parfois avec tic douloureux de la face ou spasme facial; plus fréquemment que les douleurs des membres, elles sont unilatérales ou asymétriques.

Crises viscérales. — La plus fréquente et la mieux connue est la *crise gastrique.*

Crise gastrique. — Début brusque, douleurs extrêmement vives au niveau du creux épigastrique avec irradiations vers les aines, les flancs, le dos, sensations de brûlures ou d'arrachement et de déchirement, durée variable, tels en sont les principaux caractères. La crise gastrique n'est pas toujours une crise purement douloureuse : les signes somatiques sont fréquents ; ce sont des vomissements répétés, se produisant quelquefois à l'insu du malade; s'il n'a pas la force d'expulser les matières régurgitées, elles retombent dans les voies respiratoires et provoquent de violentes crises de dyspnée ; ailleurs celles-ci apparaissent en même temps que les crises gastriques, sans être provoquées par elles, elles coïncident habituellement avec une exacerbation des douleurs en ceinture ou des douleurs thoraciques.

Les vomissements, d'abord alimentaires, puis muqueux et bilieux, sont parfois sanglants. D'abondance variable, ils reviennent à intervalles espacés après un repas; puis ils se rapprochent, se produisent sans interruption, deviennent incoercibles, l'estomac ne tolérant parfois aucun aliment ni boisson, pas même la glace. Les vomituritions à vide sont très douloureuses et s'accompagnent souvent de hoquets et d'éructations.

Tantôt les crises sont uniquement gastralgiques, les vomissements faisant défaut ; tantôt l'intolérance gastrique existe presque seule sans grandes douleurs. Habituellement les deux symptômes marchent de pair. La crise apparaît ainsi brusquement, acquérant parfois une violence extrême avec angoisse, tachycardie, syncope et quelquefois diarrhée, crampes, algidité, cyanose, aphonie, en un mot état cholériforme.

Après une durée de deux à quinze jours ou davantage, la crise cesse brusquement. Après une période d'amaigrissement et d'épuisement qui parfois peuvent être très intenses, le malade se rétablit vite, et dans l'intervalle des crises les fonctions digestives sont normales

Pendant les crises, l'examen du chimisme gastrique décèle l'existence d'une hypersécrétion passagère du suc gastrique avec hyperacidité chlorhydrique. D'après Babin, on trouve souvent aussi de l'hypochlorhydrie.

La crise gastrique ne s'observe pas chez tous les tabétiques; elle est rarement unique et, comme les douleurs fulgurantes, elle reparaît habituellement sous la forme de crises, quelquefois d'une façon périodique, puis disparaît pendant plusieurs mois et même plusieurs années pour revenir ensuite. Au début de l'affection elles tendent à se rapprocher, plus tard elles tendent à s'éloigner, puis à disparaître, mais il n'y a rien d'absolu à cet égard. Elles appartiennent souvent à la période préataxique et peuvent être le seul symptôme qui engage le malade à consulter. Enfin la crise peut n'être qu'ébauchée ; elle s'accuse après le repas : le malade a la sensation d'un poids au creux épigastrique, des sensations de brûlure, des coliques, des douleurs thoraciques.

Jean-Ch. Roux (1) distingue deux sortes de crises gastriques chez les tabétiques : l'une est indépendante du régime alimentaire, qui n'exerce aucune influence sur sa fréquence et sa durée : elle apparaît et disparaît brusquement, c'est la crise classique, c'est un phénomène d'origine centrale, analogue aux douleurs fulgurantes. L'autre est intimement liée à l'existence d'un état dyspeptique : cet état dyspeptique est occasionné par une gastrite médicamenteuse, ou bien il existe longtemps avant que les premiers symptômes du tabes se soient manifestés; les crises gastriques ont alors la même cause occasionnelle que les paroxysmes douloureux au cours des dyspepsies : excès alimentaires croissants, émotions pénibles. Chez les femmes, elles apparaissent souvent au moment de la période menstruelle; un régime alimentaire convenable empêche l'apparition d'une crise imminente, diminue le nombre et l'intensité des crises et peut même les faire disparaître. On peut admettre que l'état dyspeptique exagère seulement la fréquence et l'intensité des crises sans les créer de toutes pièces, ou bien que le malade, ne sentant pas, ou ne sentant qu'assez mal l'irritation de son estomac, continue les excès alimentaires, médicamenteux ou alcooliques, jusqu'à ce qu'il se produise un paroxysme extrêmement violent.

Après la crise gastrique, les crises viscérales les plus fréquentes sont la crise *entéralgique*, la crise *urinaire*, les douleurs *testiculaires*, les douleurs *rénales*.

La crise *entéralgique* (coliques intestinales des tabétiques) consiste en coliques très douloureuses avec débâcles diarrhéiques; la crise *urinaire* en douleurs extrêmement pénibles dans l'urètre au moment de la miction, en sensations de corps étranger occupant l'urètre, le col de la vessie, la vessie; les douleurs *testiculaires* apparaissent sans cause et sont particulièrement énervantes. Les douleurs *rénales* rappellent, par leur trajet, leur intensité, leur caractère, celles de la colique néphrétique.

(1) J.-Ch. Roux, Les lésions du système grand sympathique dans le tabes et leur rapport avec les troubles de la sensibilité viscérale. Th. de Paris, 1900.

Certains tabétiques ont leur crise viscérale dans un organe à l'exclusion de tous les autres.

Les crises viscérales ne sont pas toujours des crises douloureuses, elles n'atteignent parfois que la fonction inhérente à l'organe; la *crise laryngée* en est le prototype.

Troubles objectifs de la sensibilité. — Non seulement l'ataxique souffre de douleurs extrêmement vives, mais il se plaint également d'une diminution de la sensibilité ; elle est presque toujours plus marquée aux membres inférieurs qu'aux membres supérieurs : tout d'abord il perçoit mal la résistance du sol, puis il ne sent plus ses jambes, il les perd dans le lit; lorsqu'il saisit un objet dans sa main, il le sent incomplètement ; plus rarement il ne connaît plus la position exacte des diverses régions de la face et de la tête : *il a le masque tabétique.* Un examen méthodique et minutieux des différents modes de la sensibilité rend très bien compte de ces désordres de la perception. Cet examen doit porter sur la sensibilité superficielle et sur la sensibilité profonde.

Sensibilité superficielle. — La topographie des troubles de la sensibilité superficielle n'est pas indifférente, et dans la très grande majorité des cas, principalement ceux de tabes au début, elle se présente avec des caractères très spéciaux : elle offre une disposition *radiculaire*, ce qui se comprend aisément lorsqu'on compare les symptômes aux lésions anatomiques. Cette donnée est d'introduction récente dans la nosologie : la plupart des auteurs contestaient, en effet, qu'il fût possible d'établir des règles sur la répartition des troubles de la sensibilité dans l'ataxie locomotrice (Erb, Stern, Binswanger), et il était admis que l'anesthésie est distribuée par îlots ou par plaques de forme et de topographie très variables. Cependant certaines régions étaient reconnues comme plus fréquemment atteintes (Oulmont) : aux membres inférieurs, la face interne des cuisses et des jambes, la plante du pied, le talon; au tronc, les zones mammaires, la face postérieure des épaules et des fesses; aux membres supérieurs, la face interne du bras et de l'avant-bras, le petit doigt et l'annulaire; à la tête, les joues et les régions sus-orbitaires.

Hitzig (1894) a démontré que la distribution de l'anesthésie tabétique est comparable à celle que l'on observe à la suite de la section ou de la compression des racines postérieures.

Ce fait a été depuis maintes fois confirmé (Laehr (1895), Patrick, Marinesco, Dejerine) (1).

Cette topographie des troubles sensitifs cutanés a une grande valeur diagnostique, puisqu'elle peut précéder tout autre symptôme du tabes, exister par conséquent avant l'apparition des douleurs fulgurantes et du signe d'Argyll-Robertson, avant la disparition des

(1) Dejerine, Sémiologie du système nerveux, *in* Traité de pathologie générale de Ch. Bouchard, 1900.

réflexes patellaires et achilléens; cependant cette particularité est assez rare et ordinairement les troubles de la sensibilité s'observent en même temps que les symptômes précédents.

Ces troubles apparaissent d'abord dans une région déterminée de la peau et sont topographiés dans le domaine des deuxième, troisième, quatrième, cinquième, sixième racines dorsales.

Ils se présentent sous forme de plaque parfois très limitée, de

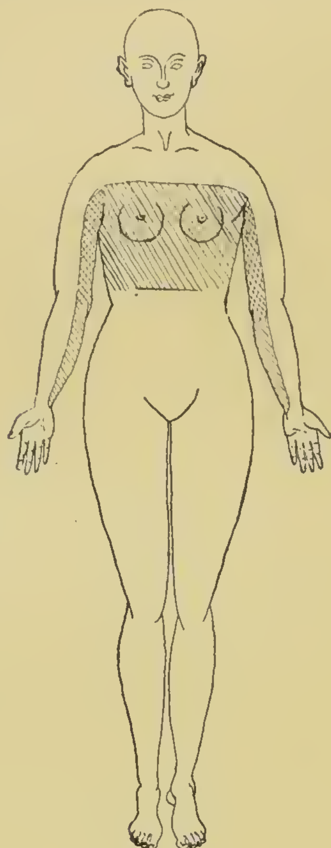


Fig. 131.

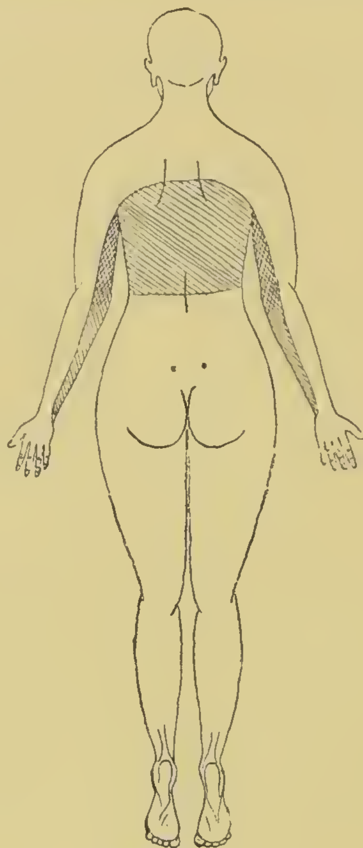


Fig. 132.

Fig. 131 et 132. — Tabes. — Anesthésie cutanée pour les divers modes de la sensibilité, sur la face interne des bras et du tronc, chez une ataxique de trente-sept ans. Le début de la maladie remonte à quatre ans, l'ataxie ne s'est manifestée que depuis un an. Actuellement myosis avec signe d'Argyll-Robertson. Signe de Romberg, signe de Westphal. Sensibilité profonde (sens des attitudes) très compromise aux membres inférieurs, intacte aux membres supérieurs. Ataxie très marquée pour les membres inférieurs, à peine ébauchée pour les membres supérieurs. Hypotonie légère. Pas de troubles trophiques. Douleurs fulgurantes dans les membres inférieurs. Rétention d'urine incomplète. (Salpêtrière, 1901.)

ceinture, siégeant sur la partie antéro-supérieure du thorax en avant et en arrière, et comprenant la région mammaire.

Dans la période préataxique, l'anesthésie se propage assez souvent à la face interne du bras (huitième cervicale et première dorsale) : elle se présente sous la forme d'une bande — bande cubitale — occupant la face interne du bras et de l'avant-bras (fig. 131 et 132); plus rarement elle occupe la face externe du membre supérieur (cinquième et sixième cervicales) (fig. 133 et 134). A cette période du tabes, les membres inférieurs sont en général indemnes; parfois

cependant la peau de la face externe ou postérieure des jambes (cinquième lombaire) ou celle de la face plantaire (première sacrée) présente déjà une bande anesthésique. Dans certains cas de tabes au début, à localisation exceptionnelle, — tabes du cône terminal, — les troubles de la sensibilité peuvent être limités uniquement au domaine des troisième et quatrième sacrées (région fessière, anus, périnée et organes génitaux) (fig. 135 à 137).

Lorsque le tabétique est devenu ataxique, les troubles de la sensibilité dans les membres inférieurs sont en général très nets. Les pieds présentent de l'anesthésie plantaire et dorsale : cette dernière remonte plus ou moins haut sur la face externe des jambes et sur la partie postérieure des cuisses. Dans certains cas, l'anesthésie occupe en outre les membres inférieurs et le tronc, jusqu'au niveau de la région thoracique supérieure.

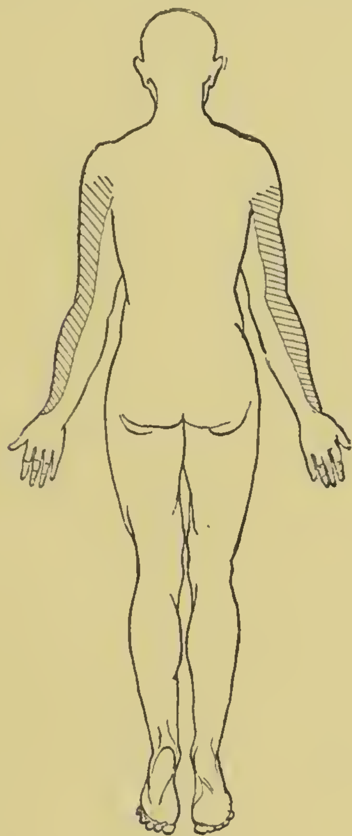


Fig. 133.

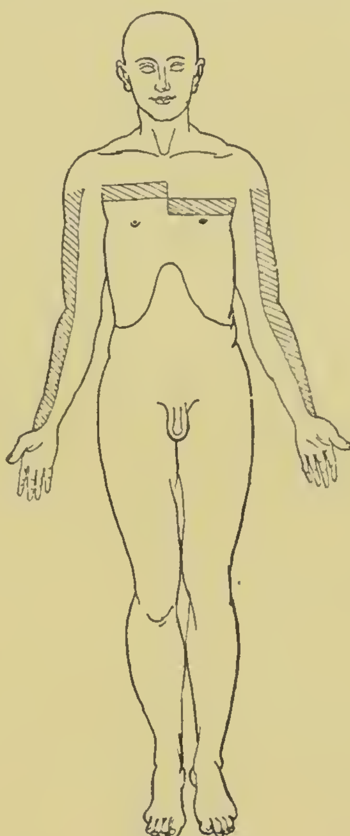


Fig. 134.

Fig. 133 et 134. — Tabes au début chez un homme âgé de quarante-quatre ans. — Signe d'Argyll-Robertson. Signe de Westphal. Signe de Romberg. Pas d'ataxie. Hypoesthésie très marquée sur la face interne des bras et des avant-bras pour les divers modes de la sensibilité cutanée (tactile, douloureuse, thermique). Deux plaques d'hypoesthésie sus-mammaire. (Salpêtrière, 1900.)

Lorsque toutes les racines d'un membre sont prises, on constate souvent qu'elles le sont inégalement, car les zones d'anesthésie varient d'intensité suivant le territoire cutané de telle ou telle racine.

Lorsque le tabes envahit la région cervicale supérieure de la moelle épinière, la topographie de l'anesthésie sur le cou, la nuque et le

crâne est très nettement radiculaire : lorsque le nerf trijumeau est lésé, la topographie de l'anesthésie se confond avec le territoire

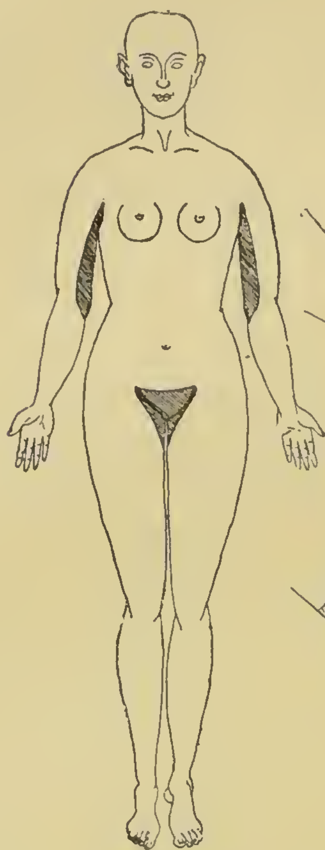


Fig. 135.

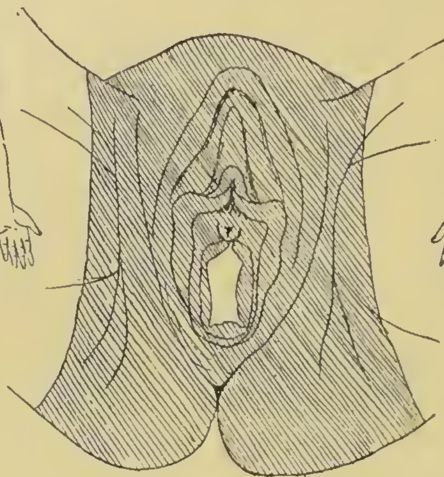


Fig. 137.

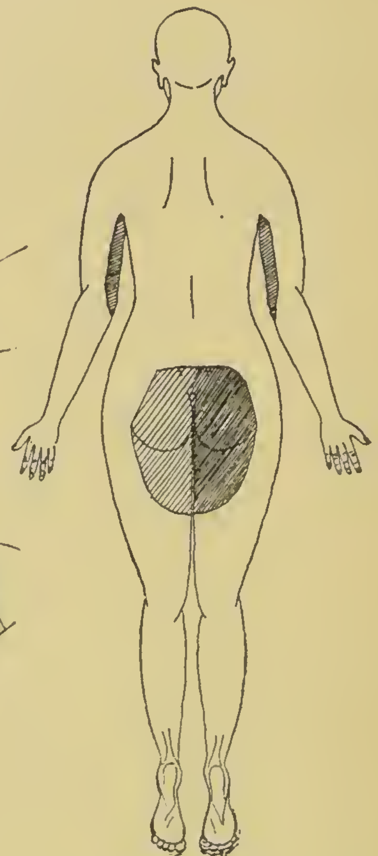


Fig. 136.

Fig. 135 à 137.— Tabes du cône terminal.— Topographie radiculaire des troubles de la sensibilité — tactile, douloureuse et thermique. — Ce cas a trait à une femme de quarante-neuf ans. Début de l'affection, il y a cinq ans, par des troubles sphinctériens et des douleurs fulgurantes dans les membres inférieurs. Pendant dix-huit mois incontinence d'urine et des matières et perte complète de la sensation du contact du pénis pendant le coït. Ce dernier symptôme a aujourd'hui disparu, mais souvent il se produit encore de l'incontinence d'urine et des matières. Réflexes patellaire et achilléen du côté droit conservés, mais faibles. A gauche, abolition de ces réflexes. Réflexes olécrâniens abolis. Réflexe cutané plantaire normal. Léger ptosis, plus accusé à droite qu'à gauche. Myosis intense avec signe d'Argyll-Robertson. Station debout sur une seule jambe impossible. La marche pendant l'occlusion des yeux est très difficile et normale les yeux ouverts. Musculature des membres inférieurs normale comme volume et comme force. Paralysie en adduction de la corde vocale gauche, datant seulement d'un an. Ici les troubles de la sensibilité sont très nettement limités au domaine des 3e et 4e racines sacrées — fesses, périnée, anus, organes génitaux (fig. 137) — et sont un peu plus intenses à droite qu'à gauche. Aux membres supérieurs ils sont limités à une partie du domaine des 1re, 2e et 3e racines dorsales, mais ils n'ont apparu que quatre ans après ceux des 3e et 4e racines sacrées. (Salpêtrière, 1900.) La première partie de cette observation a été publiée dans la thèse d'Ingelrans, *Étude clinique des formes anormales du tabes dorsalis*. Paris, 1897, obs. XLIII, p. 101.

cutané innervé par ce nerf et est de même radiculaire. La sensibilité de la cornée, de la conjonctive, de la peau des paupières, du pourtour de l'œil est très diminuée, le réflexe conjonctival est aboli, les globes oculaires sont insensibles à la pression (Abadie, Rocher, Berger).

Les zones d'anesthésie tactile des tabétiques sont parfois plus étendues que les zones correspondantes d'anesthésie douloureuse ou thermique; d'autres fois, c'est le contraire. Enfin les zones anesthésiques sont parfois entourées de zones hyperesthésiques pour le tact, la douleur, la température : un léger frottement produit quelquefois de l'hyperesthésie douloureuse sur une zone anesthésique.

·Dans certains cas, assez rares du reste, ces zones d'hyperesthésie peuvent être très étendues et occuper une grande partie de la peau du thorax en avant et en arrière, ou bien la peau d'un ou des deux membres inférieurs. Chez ces malades le contact des vêtements — chemise, caleçon — est extrêmement pénible et produit chez quelques-uns une sensation de véritable torture. Chez certains sujets, cette hyperesthésie pour les excitations faibles s'accompagne d'un certain degré d'anesthésie avec retard dans la transmission pour les impressions douloureuses. Ces phénomènes se rencontrent aussi bien dans la période préataxique du tabes que dans le tabes avancé.

L'anesthésie *segmentaire vraie* ne s'observe que dans les cas d'association de tabes et d'hystérie ; et il est plus que vraisemblable que c'est à cette association que sont dues les anesthésies en brodequin, en chaussette, en bas, en bracelet citées par plusieurs auteurs. Ailleurs l'anesthésie segmentaire n'existe qu'en apparence, car les territoires radiculaires bien qu'étant tous pris, le sont à des degrés différents les uns des autres et les limites supérieures et inférieures de cette anesthésie sont toujours radiculaires.

Les anesthésies tabétiques ne doivent pas être mises uniquement sur le compte des lésions radiculaires, car les nerfs cutanés sont constamment dégénérés; mais en présence d'anesthésies à topographie radiculaire aussi nette, on est obligé d'admettre que les lésions des nerfs cutanés sont habituellement proportionnelles à celles des racines correspondantes.

Tous les modes de la sensibilité sont plus ou moins touchés; les altérations de la sensibilité à la douleur sont habituellement plus précoces et plus intenses que les altérations de la sensibilité tactile ou thermique; la diminution ou la disparition de la sensibilité thermique est la dernière en date. Dans des cas assez rares, la sensibilité tactile peut être normale ou à peu près et on peut, partant, observer à l'état presque pur le phénomène de la dissociation syringomyélique.

Les désordres de la sensibilité tactile consistent : 1° *en une diminution progressive des sensations tactiles*; là où normalement l'application de la pointe d'un pinceau suffit pour provoquer une sensation, il faut la promener sur une certaine étendue et provoquer une sorte de chatouillement; d'autres fois, pour que la sensation soit perçue, la pression de la peau doit être plus forte qu'à l'état normal et prolongée; à une période avancée, la sensibilité tactile est complètement abolie : 2° les cercles de sensations de Weber s'élargissent de plus en plus,

c'est-à-dire que pour qu'une double sensation soit perçue, il faut écarter davantage les deux pointes du compas ; mais ces deux ordres de phénomènes ne marchent pas forcément ensemble. On peut en effet observer un élargissement considérable des cercles de Weber, dans des cas où la sensibilité tactile est très peu altérée ; 3° en des *erreurs de localisation* : le malade rapporte la sensation à une autre région cutanée que celle qui a été impressionnée, et la transposition a lieu le plus souvent de bas en haut ; ces erreurs de localisation peuvent être considérables. Exceptionnellement la sensation est perçue sur l'autre membre : c'est de l'*allochirie*. Les troubles observés sont d'ailleurs qualitativement et quantitativement d'une variété très grande ; l'excitation doit être chez quelques malades répétée plusieurs fois et au même endroit avant que d'être perçue : il y a là comme une sorte d'*addition latente* ou de *sommation des excitations*.

4° Le *sens de la pression* est altéré dans les mêmes zones : le malade est incapable de percevoir le degré de la pression exercée sur la peau ou le poids des objets qui y sont placés.

5° La *sensibilité électrique cutanée* subit les mêmes altérations que la sensibilité tactile ; il peut exister cependant des modifications telles, que la sensibilité électrique indifférente persiste seule et ne se transforme pas en sensation douloureuse par l'augmentation du courant.

Les *altérations de la sensibilité à la douleur* ou *à la piqûre* sont d'ordres divers. Quantitativement, on peut observer tous les degrés depuis la diminution simple jusqu'à la disparition complète. Au début, par contre, il existe souvent une exaltation de la sensation qui coïncide avec un *retard* pouvant mesurer plusieurs secondes : le retard est d'autant plus considérable que l'examen porte sur un segment du membre plus éloigné de la racine. Il peut n'exister que pour la douleur : une piqûre d'épingle, un pincement de la peau, produisent d'abord une sensation de contact et quelques secondes après une sensation douloureuse souvent très vive. Qualitativement, il y a *erreur sur la nature de la sensation* : la nature de la sensation de piqûre est suivie d'une sensation de chaud ou de froid ; ou bien une seule excitation est suivie de plusieurs sensations douloureuses : il y a *rappel de sensation* ; comme pour la sensibilité au tact, l'erreur de localisation est fréquente. D'une manière générale, l'analgésie absolue est assez rare dans le tabes à toutes ses périodes ; le plus souvent, c'est le retard avec ou sans hyperesthésie qui est observé.

La *sensibilité à la température* est prise plus tardivement et avec une moindre intensité : de sorte que, pour quelques auteurs, il existerait une véritable dissociation de la sensibilité ; on a même constaté dans certains cas la dissociation syringomyélique. Tandis qu'à une période avancée du tabes la sensibilité au chaud est diminuée, puis abolie, il existe assez souvent une hyperesthésie au froid très manifeste (Vulpian). Comme pour la sensibilité à la douleur, la sen-

sibilité à la température est sujette aux retards de sensation, aux erreurs de localisation, etc.

Lorsque tous les modes de la sensibilité sont atteints, ils se superposent les uns aux autres et occupent les mêmes territoires cutanés. Cependant les troubles de la sensibilité cutanée ne marchent pas toujours de pair avec les troubles de la sensibilité profonde : il est assez fréquent d'observer une perte de la notion de position des membres, sans que la peau des régions correspondantes soit anesthésiée; ou bien c'est l'inverse : la sensibilité cutanée est très altérée, mais le sens des attitudes persiste.

Sensibilité profonde. — Alors que les excitations tactiles sont impuissantes à produire une sensation, la pression de la peau au même niveau peut encore être perçue, mais incomplètement; elle donne l'illusion d'un simple contact. Dans cette expérience, ce ne sont pas seulement les terminaisons nerveuses de la peau qui ont été impressionnées, mais celles des organes sous-jacents: tissu cellulaire, aponévroses, troncs nerveux, tendons, voire même les articulations et les os. Chez l'ataxique, la sensibilité de tous ces organes est émoussée ; enfin le sens musculaire est profondément altéré. Ce fait se conçoit fort bien, si on remarque que ce sens, par lequel nous apprécions l'étendue et la puissance des mouvements de notre corps, n'a pas ses origines périphériques dans un organe spécial: les muscles, et qu'il ne s'agit pas en réalité d'un sens, mais d'une résultante à laquelle concourent des sensations d'ordres divers: tactiles, sous-cutanées, articulaires, ligamenteuses, peut-être même musculaires, si tant est que les muscles aient des nerfs sensitifs, question encore vivement débattue. Aussi, sans s'attarder à une discussion qui ne serait pas à sa place ici, il suffit de rappeler les expériences qui, suivant l'usage, sont faites dans le but d'explorer le sens musculaire, et d'exposer les résultats obtenus chez les ataxiques. On recherchera successivement l'état des perceptions nécessaires au fonctionnement régulier du sens dit *musculaire*; ce sont:

1° La notion de position ou notion du mouvement passif ;
2° La notion du mouvement actif;
3° La notion de la résistance.

1° *Notion de position.* — Après l'occlusion des yeux du malade, un membre (le supérieur ou l'inférieur) ou un segment (soit un doigt, ou la main ou l'avant-bras) est placé dans une certaine attitude, que le malade doit reproduire avec le membre du côté opposé. Tandis que, chez le sujet normal, la reproduction est sensiblement la même, chez l'ataxique elle est imparfaite ou nulle; elle peut être mesurée par la différence d'angle. Comme, chez l'ataxique, les deux membres sont le plus souvent atteints des mêmes troubles de sensibilité et de coordination, et que par cela même la reproduction de l'attitude est rendue très difficile, ce procédé n'est pas exempt de reproches. Il

est peut-être préférable, une fois que l'attitude est déterminée, d'ouvrir les yeux du malade et de lui demander si la position qu'occupe son membre est bien telle qu'il se la représentait les yeux fermés. On peut demander encore au malade de décrire l'attitude; le résultat est le même : chez l'ataxique, la notion de position est extrêmement altérée; à une période avancée de la maladie, il n'a plus conscience de l'attitude de ses membres : n'avoue-t-il pas, du reste, qu'il perd ses jambes dans le lit?

Nous employons aussi un autre procédé qui donne encore de meilleurs résultats, lorsque le sens dit *musculaire* est encore peu touché, et qui permet partant, de saisir, des altérations encore très légères de ce sens. Le malade ayant les yeux fermés au moyen d'un bandeau, on recherche s'il se rend compte des mouvements imprimés à ses doigts et à ses orteils. Pour cela, on fixe solidement, à l'aide de la main gauche, la main ou le pied du malade et, avec la main droite, on déplace lentement et sans faire de traction un doigt ou un orteil. On demande ensuite au sujet d'indiquer de vive voix dans quelle direction s'effectue le déplacement, et on peut ainsi noter à quelle ouverture d'angle il faut arriver pour que le déplacement soit perçu.

2° La *notion du mouvement actif* correspondrait à la sensibilité musculaire proprement dite; mais il n'est pas démontré que la contraction musculaire développe des impressions qui naissent dans le muscle et qui lui soient propres, pas plus qu'il n'est démontré d'une façon péremptoire qu'il existe des nerfs musculaires sensitifs. Tout ce qu'on peut dire, c'est que, chez l'ataxique, la contraction produite par les courants électriques n'est pas perçue par tous les groupes musculaires ou que la perception exige une intensité de courant plus élevée que chez un individu normal.

3° La *notion de la résistance* est également très altérée. Cette expérience se fait en suspendant à la région explorée des objets de poids différent; pour les membres supérieurs, on peut faire l'expérience en plaçant les objets dans la main : le malade est incapable d'en apprécier la valeur ou les différences.

Sensibilité articulaire. — Il n'existe pas de procédé qui permette d'étudier isolément la sensibilité articulaire ; mais il est vraisemblable que ce mode de sensibilité est altéré lorsque la perception de la notion de position, des mouvements actifs et passifs et de la résistance est troublée ou abolie.

Sensibilité osseuse. — Elle peut être explorée en appliquant le pied d'un diapason en vibration sur un os facilement accessible (Egger) (1). Chez l'individu normal, la transmission des vibrations est toujours perçue. Dans le tabes, on constate ordinairement une anesthésie osseuse des extrémités inférieures, remontant même dans certains

(1) Max EGGER, *Soc. de biologie*, 27 mai 1899.

cas jusqu'au niveau de la ceinture pelvienne et des côtes supérieures : ailleurs, elle est presque totale; ou bien l'anesthésie osseuse suit une marche descendante débutant dans la ceinture pelvienne : il y a le plus souvent coïncidence avec la perte de la notion des attitudes, mais ce n'est pas fatal.

Le *sens stéréognostique* ou mieux la *perception tactile de l'espace*, par laquelle sont appréciées la forme et la corporalité des objets, n'est pas en réalité un sens spécial, mais, comme le sens dit *musculaire*, il résulte d'une association de sensations de nature différente : il est touché au prorata de leurs altérations et par conséquent fréquemment altéré ou même aboli dans le tabes. Il est fonction surtout des divers modes de sensibilité profonde, ainsi que le prouve l'examen des tabétiques qui, à part l'agrandissement des cercles de Weber, ont conservé presque intacte la sensibilité tactile et sont cependant incapables de reconnaître les objets par la palpation.

Sensibilité des troncs nerveux. — La pression des troncs nerveux ne détermine plus de sensation douloureuse ; la pression du nerf cubital (Biernaki) dans la gouttière épitrochléenne n'est plus suivie de sensation de fourmillements dans les doigts ; de même, la pression du sciatique poplité externe au niveau de la tête du péroné ne s'accompagne d'aucune sensation (Bechterew).

Comme conséquence des modifications survenues dans ces différents modes de la sensibilité, la sensation de fatigue fait souvent défaut chez les tabétiques.

Sensibilité viscérale. — Au début du tabes, un certain nombre d'organes deviennent parfois douloureux à la pression ; la sensation douloureuse semble même y acquérir une intensité et un caractère spéciaux (testicule, mamelle). A une période plus avancée, l'hyperesthésie fait place à l'hypoesthésie, puis à l'anesthésie : on a signalé l'anesthésie vésicale, urétrale, rectale, les anesthésies testiculaires, mammaires, l'analgésie trachéale.

Troubles de la sensibilité testiculaire (Pitres, Rivière, Bitot et Sabrazès) (1). — On observe une analgésie complète des testicules à la pression à peu près sur la moitié des tabétiques, et sur ceux de l'autre moitié on rencontre une diminution de la sensibilité normale dans 60 p. 100 des cas. Il n'est pas rare de constater une anesthésie plus ou moins prononcée du scrotum et de la verge. Elle est accompagnée souvent d'absence d'érection et d'anaphrodisie, parfois aussi d'atrophie testiculaire. L'anesthésie testiculaire n'est quelquefois que passagère, elle disparaît après plusieurs semaines et même plusieurs mois (Bitot et Sabrazès).

Troubles de la sensibilité vésicale. — Il existe une diminution notable

(1) Pitres, *Soc. anat. de Bordeaux*, 1886. — Rivière, Th. de doctorat, Bordeaux, 1896. — Bitot et Sabrazès, *Revue de méd.*, novembre 1891.

de la sensibilité de la vessie à la distension (Genouville) (1) : on peut injecter dans cet organe deux fois plus de liquide qu'à l'état normal, avant qu'il ne se contracte et que le besoin d'uriner n'apparaisse ; et encore la vessie ne se contracte-t-elle que faiblement et insuffisamment pour expulser tout le liquide injecté. Le besoin d'uriner peut faire absolument défaut et le malade doit se sonder à heures régulières afin d'éviter la distension de la vessie. Au début du tabes ces symptômes peuvent d'ailleurs n'être que passagers et disparaître, soit spontanément, soit sous l'influence d'un traitement électrique prolongé, mais dans le tabes avancé ils sont persistants.

Troubles de la sensibilité mammaire. — La compression du sein ne provoque plus chez la femme la sensation pénible, avec irradiations douloureuses vers le cou et les espaces intercostaux, qui a lieu à l'état normal (Tardif) (2).

Troubles de la sensibilité trachéale. — Chez le tiers des tabétiques (Sicard) (3), le choc et la compression de la trachée ne produisent ni angoisse, ni irradiations douloureuses vers les parties latérales du cou, vers le médiastin ou vers la base de la langue. Chez d'autres malades, la compression doit être prolongée pour faire apparaître la sensation, qui disparaît alors presque aussitôt.

Troubles de la sensibilité de l'estomac. — Ils consistent dans l'anesthésie de la région épigastrique à la pression (Pitres) (4) et dans les symptômes anormaux qui accompagnent les phénomènes dyspeptiques douloureux chez ces malades (Roux). L'anesthésie se retrouve dans la moitié ou les deux tiers des cas. La raison anatomique de ces troubles est l'atrophie d'un grand nombre de petites fibres à myéline du grand sympathique (Jean-Ch. Roux).

Troubles sensoriels. — Troubles de la vision. — Le plus important est un affaiblissement progressif de l'acuité visuelle se traduisant par de l'amblyopie, puis de l'amaurose : l'apparition des troubles de la vision est généralement précoce, et comme, dans ce cas, les autres symptômes sont très atténués, les rapports du tabes et de la cécité peuvent tout d'abord être méconnus.

Symptômes relevant de la dégénérescence grise du nerf optique. — Atrophie tabétique. — Atrophie spinale. — L'atrophie est généralement double : lorsque au début elle est unilatérale, elle met moins de quatre à cinq ans à frapper les deux yeux.

Elle n'est relevée que dans 10 p. 100 des cas de tabes environ; elle est le plus souvent un signe précoce et joue un grand rôle dans l'évolution de la maladie.

Diminution de l'acuité visuelle. — La vue baisse lentement et pro-

(1) Genouville, Th. de doctorat, Paris, 1894.
(2) Tardif, Th. de doctorat, Paris, 1899.
(3) Sicard, *Soc. méd. des hôp.*, 23 février 1899.
(4) Pitres, *Journ. de neurol.*, 20 octobre 1898.

gressivement : généralement, au bout de trois ans, rarement avant sept ou huit mois, la cécité est complète ; au début, les malades accusent une sensation de voile ou de brouillard devant les yeux.

Examen du champ visuel. — Les opinions des auteurs sont très partagées : pour les uns il existerait un rétrécissement concentrique du champ visuel ; pour d'autres, un rétrécissement périphérique ; pour d'autres encore, soit un rétrécissement temporal, soit un rétrécissement nasal. Il serait vraisemblablement dépourvu de caractères constants. Mais la rareté des scotomes, de l'hémianopsie, des anopsies en quadrants, est presque universellement admise.

Dyschromatopsie. — La disparition de la vision pour les couleurs obéit à la loi suivante : il y a tout d'abord un rétrécissement du champ visuel, puis une abolition complète de la vision pour le vert ; c'est ensuite le tour du rouge, puis du jaune, et enfin du bleu : celui-ci persiste très longtemps.

Examen du fond de l'œil. — Lorsque la lésion est définitivement constituée, il existe une décoloration généralisée de la papille ; au début, elle est plus accusée dans les parties externes qui sont les moins riches en vaisseaux. La papille n'est nullement excavée, elle est blanc bleuâtre et les vaisseaux paraissent appliqués à sa surface.

Troubles de l'ouïe. — Ils sont de deux ordres : irritatifs et paralytiques.

Les premiers consistent en bourdonnements d'oreille, en sifflements, s'accompagnant quelquefois de vertige.

Celui-ci, signalé fréquemment au cours de l'ataxie locomotrice, par Pierret, Charcot, P. Marie et Walton, Marina, peut être expliqué en outre par les altérations du côté des yeux ou les troubles profonds de la sensibilité générale : aussi revêt-il des formes très diverses : chez quelques malades il s'agit de vertige rotatoire, chez d'autres ce sont des sensations bizarres, telles que l'enfoncement du sol ou le soulèvement brusque du corps : chez d'autres enfin, c'est un désordre psychique dû au trouble de la déambulation et à la crainte de tomber.

Les autres troubles de l'audition consistent en une diminution de l'ouïe qui peut aboutir à la surdité complète ; elle est ordinairement bilatérale et s'installe rapidement ; elle est incurable. L'examen de l'oreille est le plus souvent négatif : la lésion siège en effet dans l'oreille interne ; ce sont les rameaux nerveux de la racine labyrinthique qui sont primitivement atteints. Ce ne sont pas seulement des troubles de l'ouïe qui sont occasionnés par ces lésions, mais encore des troubles dus à la participation des nerfs vestibulaires : des troubles de l'équilibre, une notion imparfaite ou nulle des attitudes et de leurs modifications, le défaut de perception des mouvements de rotation et l'absence de réactions à l'épreuve de la centrifugation. Le signe de Romberg peut être dû uniquement à l'atrophie des racines labyrinthiques, sans participation des racines rachidiennes.

Sur 40 tabétiques, Marina en a trouvé 33 qui avaient des troubles de l'audition de nature et d'intensité diverses. Morpurgo donne une proportion de 81,13 p. 100 de troubles de l'ouïe chez les tabétiques. Treitel, au contraire, n'en a observé que 5 cas sur 20 malades, et sur ces 5 cas il y en avait 3 chez lesquels les troubles de l'ouïe reconnaissaient une autre cause.

Troubles du goût et de l'odorat. — Ils sont plus fréquents dans le tabes céphalique ; ce sont, au début, des sensations gustatives et olfactives bizarres, spontanées, des crises d'hyperosmie ; à une période plus avancée, un émoussement, puis l'abolition des sensations.



Fig. 138. — Arthropathie tabétique. (Bicêtre, 1890.)

Troubles trophiques — Les plus importants sont : l'*arthropathie tabétique*, la *fracture spontanée*, le *mal perforant*.

Tous les trois appartiennent à la symptomatologie du tabes et ne doivent pas en être considérés comme des complications ; bien qu'ils figurent aussi dans le tableau clinique d'autres affections nerveuses (syringomyélie) ou diathésiques (diabète), ils n'en ont pas moins une grosse valeur diagnostique.

L'**arthropathie tabétique** (fig. 110, 111, 138 et 139) appartient aussi bien à la période préataxique qu'à la période d'ataxie confirmée. Elle atteint avec une fréquence variable les différentes articulations ; elle a pour le genou une prédilection marquée, si on s'en rapporte aux statistiques de Weizsaecker, de Flatow, de Pansini (1). Les trois articulations le plus fréquemment frappées sont le genou, la hanche et l'épaule; viennent ensuite le pied et le coude, puis les articulations tibio-tarsiennes, celles des doigts et très rarement les articulations temporo-maxillaires et de la colonne vertébrale. L'arthropathie tabé-

(1) Pansini, Sull' artropatia tabetica, Napoli, 1897.

tique siège par conséquent, dans la plupart des cas aux membres inférieurs, plus souvent à droite (Ball) ; elle peut être unique ou multiple : certains malades ont deux ou trois articulations prises (fig. 139).

Charcot, qui a décrit le premier cette affection, admet que c'est un symptôme de la période préataxique, contemporain des douleurs fulgurantes, sauf cependant pour les membres supérieurs. Ces arthropathies se développent en outre à une période plus ou moins avancée, d'où la distinction de Ball en arthropathies précoces et en arthropathies tardives. Elles sont annoncées par de violentes crises de douleurs fulgurantes ou simplement des douleurs rhumatoïdes ; les douleurs sont assez souvent localisées aux articulations, aux os et aux muscles. On a signalé encore comme signes prémonitoires, de la faiblesse ou des craquements articulaires, un œdème périarticulaire ou même un hématome (Edwards), parfois même des troubles trophiques (mal perforant, fracture spontanée).



Fig. 139. — Arthropathie du coude et de l'épaule chez un ataxique âgé de quarante-neuf ans, très incoordonné des membres inférieurs. Ici il existe une luxation huméro-cubitale et scapulo-humérale. (Bicêtre, 1889.)

Le début peut être *aigu* : il se produit un épanchement intra-articulaire abondant, indolent, sans rougeur et sans fièvre ; l'épanchement est séreux ou séro-fibrineux, parfois hématique (Raymond, Debove, Roth, Sonnenburg); exceptionnellement il existe un épanchement purement sanguin (Brissaud), une véritable hémarthrose (Charcot et Dufour) (1).

L'absence de douleur est un caractère presque constant de l'arthropathie tabétique : lorsque la douleur existe, elle est légère et fugace, est plus souvent observée dans les petites jointures. Lorsqu'il y a de l'œdème, il est dur et pâteux et ne garde pas l'empreinte du doigt, il est en quelque sorte éléphantiasique, ses limites sont nettes. L'œdème et les ecchymoses disparaissent; le liquide intra-articulaire

(1) J.-B. Charcot et Dufour, *Nouv. Iconographie de la Salpêtrière*, n° 5, 1896.

se résorbe peu à peu, mais il subit des fluctuations, augmentant et disparaissant tour à tour ; enfin l'épanchement séreux peut se former en même temps dans les bourses tendineuses.

Dans sa *forme chronique*, l'arthropathie est sèche ou humide. L'usure plus ou moins appréciable des têtes articulaires et des cartilages se traduit, quand on mobilise l'articulation du genou, par des craquements qui donnent l'illusion d'un sac de noix ; l'usure des épiphyses et le relâchement des ligaments entraînent soit une subluxation plus ou moins marquée, soit une véritable luxation épaule (fig. 139), hanche, genou (fig. 110, 111, 138) : l'amplitude des mouvements passifs devient considérable.

La jointure présente des déformations notables, soit dans le sens de l'hypertrophie, soit dans celui de l'atrophie ; les muscles qui s'insèrent autour de l'articulation malade s'atrophient, les tendons se rompent (Löwenfeld). Les muscles voisins de la jointure malade — deltoïde et muscles du bassin dans les arthropathies de l'épaule et de la hanche, triceps fémoral dans celle du genou, etc., — s'atrophient rapidement et souvent d'une manière très marquée. C'est là du reste un fait qui n'a rien de spécial au tabes et qui se rencontre toutes les fois qu'une jointure est malade — atrophie musculaire d'origine articulaire.

L'arthropathie est en réalité beaucoup plus fréquente qu'on ne serait enclin à le croire en se fondant sur le simple examen clinique : l'autopsie démontre, en effet, que presque toutes les articulations sont atteintes, mais à des degrés divers (Jürgens) : ce sont les formes obscures ou latentes.

Les formes aiguës et chroniques peuvent s'associer ; au cours d'une arthropathie chronique apparaissent parfois des épanchements séreux ou hémorragiques : suivant la rapidité plus ou moins grande de l'usure articulaire, on a distingué des formes bénignes et des formes malignes. Lorsque l'arthropathie se constitue en plusieurs temps, on serait tenté de considérer les nouvelles poussées comme des récidives.

Les arthropathies tabétiques sont sujettes à des complications qui sont la luxation, la pseudarthrose, l'ankylose ; les fractures endo-articulaires, les suppurations et la tuberculisation (Parisot et Spillmann) sont rares.

Les altérations articulaires débutent par les os et les cartilages, la synoviale s'épaissit, les franges s'hypertrophient et donnent lieu à des productions osseuses et cartilagineuses. La capsule, les ligaments extra- et intra-articulaires disparaissent en partie ou en totalité. Suivant que les os s'atrophient ou s'hypertrophient, on distingue deux types : le type atrophique, dans lequel il y a destruction plus ou moins considérable des cartilages et des os, et le type hypertrophique, caractérisé par la formation de bourrelets osseux et de saillies ostéo-

cartilagineuses (P. Marie). Le type atrophique appartiendrait plus particulièrement aux arthropathies de la hanche et de l'épaule, le type hypertrophique aux arthropathies du genou et du coude. Mais il n'y a rien d'absolu à cet égard.

Les **fractures spontanées** ont été signalées tout d'abord par Weir-Mitchell, puis par Charcot : elles sont moins fréquentes que les arthropathies. Leur apparition est précoce, elles précèdent généralement l'incoordination motrice, mais on les observe aussi au cours de l'ataxie. Elles se produisent spontanément, sans cause ou à l'occasion d'un traumatisme insignifiant. Elles ne s'accompagnent ni de réaction locale, ni d'ecchymose, ni d'épanchement sanguin, ni de douleur ; la crépitation fait habituellement défaut, mais le déplacement est perceptible ; leur consolidation est rapide et complète, le cal exubérant et difforme ; cependant Bouglé (1) a relevé un retard ou un défaut de consolidation dans 50 p. 100 des cas. Les complications sont rares : la suppuration suivie d'abcès gangreneux, d'épuisement et de mort (Wallich, Porter) est un accident exceptionnel. Leur siège est variable, mais elles se localisent plus volontiers aux membres inférieurs. Les fractures du crâne, des os de la face, de la colonne vertébrale et du bassin sont exceptionnelles. Dans le tabes les fractures reconnaissent pour cause une ostéite raréfiante ; les matières grasses augmentent et les phosphates diminuent, il y a substitution de la graisse au tissu osseux.

Le **pied tabétique** est une déformation due à un ensemble de lésions relevant tout à la fois d'arthropathies et d'altérations osseuses et ligamenteuses. Suivant la nature, l'intensité ou la localisation du processus anatomique, il offre plusieurs aspects. Dans le plus grand nombre de cas, il répond à la description de Charcot et Féré (2) : le pied est surtout déformé sur sa face interne ; l'extrémité antérieure du premier métatarsien est saillante et forme un relief très apparent au niveau de l'articulation métatarso-phalangienne du gros orteil ; il y a un effondrement de la voûte plantaire, le pied paraît raccourci.

Ailleurs, la voûte plantaire n'est nullement déformée, mais le dos du pied (Boyer) ou le calcanéum fait une saillie exagérée. Toutes ces déformations sont de même nature, elles diffèrent seulement par leur siège. Le pied tabétique est le plus souvent unilatéral, mais sa bilatéralité a été cependant signalée plus d'une fois. Au pied tabétique s'associe assez fréquemment une ulcération au niveau de l'articulation métatarso-phalangienne du gros orteil : cette ulcération n'est autre que le mal perforant.

Mal perforant. — Le mal perforant appartient à toutes les périodes du tabes ; c'est un signe habituellement précoce et, à ce titre, un élément de diagnostic. Ordinairement unilatéral, il siège, dans la

(1) J. Bouglé, *Arch. gén. de méd.*, 1898.
(2) Charcot et Féré, *Arch. de neurol.*, 1888, t. VI.

grande majorité des cas, au niveau du gros orteil, sur sa face plantaire et au niveau de l'articulation métatarso-phalangienne ; il siège encore assez souvent sur la face plantaire de la cinquième articulation métatarso-phalangienne, de sorte que sa plus grande fréquence est aux deux extrémités du talon antérieur. Tout à fait au début, il siège encore sur la face dorsale de l'articulation phalango-phalanginienne du gros orteil et plus rarement des autres doigts.

Il débute par un durillon qui s'excorie en peu de temps et fait place à une petite plaie circulaire, aux bords irréguliers, par laquelle s'écoule un liquide séreux, puis séro-purulent. Il est écrit presque partout que le mal perforant est indolore : or il est fréquent qu'à la période de durillon, le mal perforant soit le siège de sensations douloureuses extrêmement vives, soit à la pression, soit même spontanément, sensations ayant les caractères de la brûlure. Lorsque l'ulcération est creusée, il est facile de se rendre compte à un examen plus approfondi qu'il ne s'agit pas d'un simple trouble trophique des téguments : en introduisant un stylet dans la plaie, on peut s'assurer de la dénudation des tissus profonds, des altérations des ligaments et des os, dont l'existence est démontrée un jour ou l'autre par l'élimination d'un ou de plusieurs séquestres. Sous l'influence de la marche ou de la station debout, par le frottement de la chaussette ou du soulier, le processus ulcératif ne fait qu'empirer : avec le repos et l'antisepsie, les accidents entrent en régression et la plaie se cicatrise. Le mal perforant peut être unique, mais sa récidive sur place n'est pas exceptionnelle, et, après la cicatrisation, la persistance des douleurs ou leur exagération par la marche est un phénomène bien connu.

Le pied ne serait pas la seule région où se développe le mal perforant : Raymond (1) considère comme une lésion du même ordre des ulcérations des fosses nasales et de la voûte palatine signalées par Barrs. C'est dans le même ordre de faits que rentrent les ulcérations buccales tabétiques (Hudelo et Wickam).

La chute des dents, citée par plusieurs auteurs, peut être envisagée comme une arthropathie alvéolo-dentaire ou comme un mal perforant buccal (Magiora, Fournier, Wickam, Hudelo, Baudet) (2). Ce trouble trophique siège soit à la mâchoire supérieure soit à la mâchoire inférieure, ou bien il a une distribution irrégulière ; par son extension dans la profondeur, il aboutit à la résorption du bord alvéolaire, aux perforations du maxillaire supérieur, aux ulcérations et aux fistules. Les douleurs lancinantes, térébrantes, ou les sensations d'agacement dentaires accompagnent le mal perforant buccal : la chute des dents peut être, en outre, indolore.

Comme troubles trophiques moins fréquents, il suffit de mentionner

(1) Raymond, Maladies du système nerveux. Scléroses systématiques de la moelle, 1894.

(2) R. Baudet, Th. de Paris, 1898.

la rupture spontanée de tendons, du tendon d'Achille par exemple (Lépine, Lœwenfeld, Hoffmann), l'herpès (Ball), le changement de couleur de la peau et des cheveux, la chute des ongles et les ecchymoses sous-unguéales, les ecchymoses consécutives aux douleurs fulgurantes (Strauss), l'érythème (Michel), l'ecthyma, le zona, l'urticaire, le purpura (Brissaud), des œdèmes persistants (Buzzard), l'éléphantiasis de la peau (Pitres et Vaillard), des lipomes circonscrits (Mathieu), la lipomatose symétrique multiple (Scherkassow), les gangrènes spontanées (Joffroy).

Troubles viscéraux. — **Troubles de l'appareil urinaire.** — Ces troubles sont de deux ordres : les troubles de la sécrétion et les troubles de la miction.

Troubles de la sécrétion. — Ils occupent un second plan et sont très variables : ce sont des modifications en plus ou en moins dans la quantité des urines. Elles peuvent devenir si abondantes et cela d'une façon si subite, qu'on leur donne le nom de *crises d'urines* (Féré). Ou bien les modifications portent sur l'excrétion des sels : une diminution de l'acide phosphorique total avec augmentation des phosphates terreux, de l'hyperchlorurie. La glycosurie n'est pas un symptôme du tabes, mais elle doit être interprétée soit comme relevant de la syphilis, soit comme un diabète indépendant du tabes, mais favorisé comme lui par une tare nerveuse héréditaire.

Troubles de la miction. — Bien étudiés par Fournier et Guyon, ils sont beaucoup plus importants, parce qu'ils appartiennent fréquemment à la période préataxique ; ce sont le plus souvent la rétention ou l'incontinence incomplète.

Le besoin est impérieux, pressant, mais le malade doit attendre quelques instants avant que l'urine n'apparaisse au méat; chez d'autres malades, à peine le besoin se fait-il sentir que l'urine s'échappe sans qu'il puisse se retenir; tel autre encore croit que la miction est terminée lorsque quelques gouttes d'urine s'écoulent sans qu'il en ait conscience. Ces troubles sont importants à connaître, parce qu'ils inquiètent outre mesure le malade, qui, concentrant sur eux toute son attention, pourrait tout d'abord faire l'impression d'un urinaire. Chez d'autres malades, le besoin ne se fait jamais sentir, ils urinent quand ils y pensent : par raison, dit Fournier.

Souvent ces troubles de la miction ont encore le caractère de ne pas être permanents : ils rétrocèdent au point de disparaître complètement pour se reproduire à plusieurs reprises et sans cause apparente.

La rétention absolue est exceptionnelle, cependant elle peut être un symptôme précoce : le malade est obligé de se sonder pendant plusieurs semaines, voire même pendant plusieurs mois, puis tout revient à l'ordre parfois d'une façon complète, ou bien l'urine s'écoule par regorgement. Lorsque la rétention est incomplète, une fois la

miction terminée, il reste encore dans la vessie une quantité considérable d'urine résiduelle.

L'incontinence vraie appartient à une période plus avancée du tabes, elle résulte du défaut de tonicité du sphincter : elle ne se produit parfois que la nuit ; d'autres fois elle apparaît aussi pendant le jour, soit d'une façon intermittente, à l'occasion d'un mouvement brusque, de la toux, d'un effort, d'une émotion, soit enfin d'une façon permanente : le malade urine parfois sans sentir ni le besoin ni l'écoulement de l'urine.

Troubles de la défécation. — Ils sont moins fréquents, ils consistent en besoins impérieux, douloureux (ténesme anal). Les malades ont parfois la sensation d'un corps étranger dans le rectum ; ils se plaignent souvent de constipation, plus rarement d'incontinence des matières ; celle-ci se produit surtout à la période de cachexie.

Troubles de l'appareil génital. — Ils se manifestent sous forme d'excitation ou de dépression génitale.

A la période préataxique, ce sont parfois des phénomènes d'excitation qu'on observe, érections fréquentes, désirs vénériens répétés, sans qu'il y ait entre ces deux phénomènes un parallélisme absolu, pollutions nocturnes sous forme de crises (Fournier). L'éjaculation est plus rapide et l'excitation génitale est telle, qu'elle se produit avant tout rapprochement.

Plus tard, ce sont les phénomènes de dépression qui prédominent : érections nulles ou incomplètes, l'éjaculation ne se produit plus, l'appétit sexuel peut même disparaître complètement. Cette disparition n'est pas toujours définitive et, après une période de frigidité génitale de plusieurs mois, l'appétit sexuel reparaît et permet de nouveau les rapprochements. Il arrive aussi parfois que les testicules s'atrophient.

De même qu'à la phase d'excitation, les douleurs urétrales et testiculaires, l'hyperesthésie des bourses et des testicules peuvent être constatées, de même on observe assez souvent, à la phase de dépression, soit de l'hypoesthésie, soit même de l'anesthésie des bourses et des testicules, du gland et de la verge ; les réflexes bulbo-caverneux et crémastérien d'Onanoff sont généralement abolis. L'introduction d'une sonde dans l'urètre et la vessie n'est suivie d'aucune sensation.

Chez la femme, les troubles de l'appareil génital se manifestent par des phénomènes de même ordre, et de tout point comparables à ceux qu'on observe chez l'homme. A la phase d'excitation, ce sont des crises clitoridiennes commençant par l'érection du clitoris et s'accompagnant ensuite de toutes les manifestations de l'orgasme vénérien ; ces crises se répètent plusieurs fois dans la même journée et se renouvellent à des intervalles variables. Chez d'autres malades, ce sont des crises de douleurs extrêmement vives au niveau de la vulve et du vagin, des crises bulbo-vaginales.

A la phase de dépression, l'appétit sexuel s'affaiblit, le désir diminue, le coït n'engendre plus de sensation voluptueuse : certaines femmes ne perçoivent plus l'introduction du pénis et, à l'examen, la sensibilité des organes génitaux apparaît très émoussée et même complètement abolie.

Troubles cardiaques. — Troubles circulatoires. — Troubles de la respiration. — Troubles vaso-moteurs. — Les palpitations, l'angine de poitrine (Vulpian, Landouzy, Leyden, Debove) ont été signalées. L'angine de poitrine, qui se présente ici avec ses caractères ordinaires, dépend soit de lésions aortiques, soit de lésions du pneumogastrique (Leyden). La tachycardie est souvent liée à la névrite du nerf pneumogastrique; dans quelques cas elle s'associe aux autres symptômes du goitre exophtalmique (Barié, Joffroy, Charcot) : pour les uns, le syndrome de Basedow est alors un symptôme bulbaire du tabes; pour d'autres, et c'est ce qui paraît le plus probable, il s'agit simplement d'une association de deux processus morbides différents.

L'insuffisance aortique existe assez fréquemment chez les tabétiques; elle est considérée par quelques auteurs comme un mal perforant des valvules : mais l'insuffisance aortique nous paraît évoluer pour son propre compte, sans relation aucune avec les lésions nerveuses du tabes, et comme ce dernier relever de la syphilis.

Les crises de dyspnée ont été étudiées précédemment, en même temps que les crises laryngées. L'accélération de la respiration coïncide souvent avec la tachycardie, elle s'exagère sous le moindre effort; elle dépend aussi d'une névrite du pneumogastrique.

Les *troubles vaso-moteurs* consistent en fluxions brusques de la face, associées quelquefois à la migraine; en flux séreux apparaissant sans douleur et sans réaction générale : gastrorrhée, entérorrhée, sialorrhée, épiphora; le dermographisme est, chez quelques malades, très facilement provoqué sur le tronc.

Sur une série de dix tabétiques pris au hasard, P. Marie et Guillain (1) ont observé que plus de la moitié présentaient une température centrale au-dessous de la normale.

ÉVOLUTION. — TERMINAISON. — PRONOSTIC. — On a divisé d'une façon un peu arbitraire l'évolution du tabes en trois périodes : 1° une période préataxique; 2° une période ataxique; 3° une période de cachexie ou période terminale, appelée encore *période paralytique*. D'après cette division, les symptômes non moteurs du tabes appartiennent à la période préataxique. Or l'évolution du tabes est éminemment variable avec chaque malade, et les symptômes qui, chez l'un, font leur apparition avant l'ataxie ne se manifestent, chez l'autre, qu'après qu'elle est définitivement établie. Duchenne (de

(1) P. Marie et G. Guillain, *Soc. de neurol. de Paris*, 4 juillet 1901.

Boulogne), qui avait divisé la maladie en trois périodes distinctes : la première caractérisée par la paralysie d'un ou de plusieurs nerfs moteurs de l'œil, par la paralysie du nerf optique, et par les douleurs fulgurantes, térébrantes, erratiques ; la deuxième, par l'apparition, dans les membres inférieurs ou quelquefois dans les membres supérieurs, de troubles de la coordination motrice, et bientôt après ou simultanément par l'insensibilité musculaire, articulaire, osseuse, cutanée ; la troisième enfin par la généralisation de la maladie, Duchenne avait reconnu « que la première période de l'ataxie locomotrice peut se développer irrégulièrement ou manquer en partie ou en totalité. La maladie n'en suit pas moins sa marche progressive ; alors les symptômes de la première période apparaissent tôt ou tard, quoique tardivement dans les périodes suivantes ; il est par conséquent impossible d'assigner à la maladie des périodes bien limitées ». Les signes les plus précoces sont en général, le signe d'Argyll-Robertson, le signe de Westphal, les douleurs fulgurantes, les troubles radiculaires de la sensibilité.

L'évolution est lente et chronique, sujette aux temps d'arrêt qui peuvent durer longtemps, aux rémissions et aux exacerbations ; mais le tabes est une maladie incurable ; il n'existe pas de cas authentique suivi de guérison : la mort en est le terme fatal.

La mort est occasionnée soit par les progrès de la maladie ou l'un des accidents qui lui sont propres, soit par une affection intercurrente, soit par l'infection causale, la syphilis.

Parmi les accidents du tabes qui sont susceptibles d'entraîner la mort dans un bref délai, il faut citer les troubles bulbaires, la syncope, les paralysies laryngées amenant l'asphyxie ; les accidents sphinctériens par les complications auxquelles ils exposent : cystite, pyélo-néphrite, néphrite ascendante ; les escarres du décubitus.

Parmi les maladies intercurrentes, la tuberculose pulmonaire vient en première ligne, puis la pneumonie ; enfin, avec une fréquence beaucoup moins grande, la fièvre typhoïde, l'érysipèle, etc. ; mais ces différents modes de terminaison n'ont rien de spécial au tabes : la tuberculose elle-même, que l'on retrouve avec une assez grande fréquence à l'autopsie des tabétiques, n'est pas toujours la cause de la mort.

La syphilis amène la mort par ses localisations sur d'autres viscères, soit par la paralysie générale, soit par les lésions cardio-artérielles (lésions aortiques), soit par l'ictus apoplectique. Les paralysies, les hémiplégies, l'épilepsie, les attaques d'apoplexie que l'on trouve parfois relevées dans les observations de tabétiques, sont pour la plupart des accidents syphilitiques. L'hémiplégie serait généralement transitoire, résolutive (Fournier), de même que la paraplégie du début.

A part les cas où le tabes s'accompagne d'une sclérose des fais-

ceaux latéraux (tabes ataxo-paraplégique), la paraplégie est un accident rare au cours du tabes, à moins de regarder comme telle l'impuissance motrice plus ou moins complète des membres inférieurs que l'on observe chez les ataxiques très avancés et plus ou moins cachectiques. Telle est aussi la conséquence de l'atrophie musculaire des membres inférieurs.

L'association d'une myélite transverse avec le tabes est des plus exceptionnelles et pour notre part nous n'en avons jamais jusqu'ici observé d'exemple. Quant aux paraplégies passagères, fort rares du reste, leur pathogénie est dans certains cas indéterminée. D'autres fois, apparaissant après de violentes crises de douleurs fulgurantes, elles nous paraissent, ainsi que nous l'avons précédemment indiqué, relever de l'inhibition. D'autres fois enfin, il faut songer à la possibilité d'accidents hystériques concomitants.

La mort subite est relativement rare et lorsque le tabétique échappe aux diverses complications que nous avons énumérées, il s'émacie et se cachectise lentement, il meurt dans le marasme avec des escarres.

Le *pronostic* est toujours sévère, mais la durée peut être très longue, dépasser vingt, trente ans, et même davantage ; parfois au contraire la maladie marche rapidement, pour ainsi dire d'une façon aiguë, en un ou deux ans. Il est fort difficile de prévoir dès le début quelle sera l'évolution de l'affection ; il est des tabétiques qui restent en quelque sorte indéfiniment à la période préataxique, d'autres deviennent ataxiques en quelques mois. Les troubles respiratoires, les complications cardio-vasculaires, les troubles urinaires assombrissent le pronostic; il est plus favorable si le tabes est fruste, le début insidieux, l'invasion très lente.

FORMES. — A côté de la forme classique du tabes, on observe des formes plus rares qui en diffèrent par l'âge où s'en fait le début, l'évolution plus ou moins rapide de la maladie, l'intensité anormale d'un symptôme ou son apparition précoce, la localisation initiale dans les membres supérieurs.

Tabes a début précoce. — Tabes juvénile. — Le début a lieu avant vingt ans, il peut avoir lieu à sept ans (Bloch), à cinq ans (Dydynski). Les troubles urinaires et l'atrophie papillaire sont des symptômes précoces, tandis que l'ataxie est plutôt tardive ; les troubles de la sensibilité et le signe de Romberg sont peu accusés. Dans les antécédents de ces malades on retrouve la syphilis héréditaire (Remak, Strümpell, Mendel, Bloch, Dydynski) et même le tabes (Remak, Dydynski), ou une affection nerveuse telle que le ramollissement cérébral, ou la paralysie générale progressive chez l'un des ascendants.

Tabes a début tardif. — Passé cinquante-cinq ans, le tabes est une affection rare, et si des observations ont été publiées dans lesquelles le tabes a fait une apparition tardive, c'est sans doute à cause

de l'âge avancé auquel a été contractée la syphilis, témoin les deux malades d'Erb qui, infectés à cinquante-quatre et cinquante-sept ans, deviennent tabétiques à cinquante-neuf et soixante ans. Cependant il est des cas où le tabes est apparu tardivement (cinquante-six ans), bien que la syphilis ait été contractée à un âge peu avancé (vingt et un ans) (Dieulafoy). Plusieurs observations de tabes tardif appartenant au service de l'un de nous à la Salpêtrière ont été publiées par Ingelrans (1) : mais la date de la contamination syphilitique n'a pu être établie. L'un de nous, dans la pratique privée, a observé un cas de tabes ayant débuté à cinquante-neuf ans, chez un homme qui avait contracté la syphilis à l'âge de vingt ans. Le tabes à début tardif ne paraît pas, quant à l'évolution clinique, avoir de caractères bien particuliers.

Le *tabes* est, dans la grande majorité des cas, une maladie chronique susceptible de se prolonger pendant de longues années. Exceptionnellement il a une évolution extrêmement rapide ou extrêmement lente.

Tabes a évolution rapide. — C'est en quelques mois que le tabes évolue, amenant rapidement le malade à une impotence absolue, puis à la mort, en raison de l'intensité extrême de l'incoordination ou de la paraplégie (Buzzard). Ailleurs, dans l'évolution galopante du tabes, les symptômes tabétiques restent à un second plan, masqués par la paralysie et par l'atrophie musculaire : seul le signe d'Argyll-Robertson met sur la voie du diagnostic (tabes amyotrophique de Chrétien et Thomas) ; la cachexie est prompte et la mort survient au bout de quelques mois.

A côté de ces tabes qui se terminent rapidement par la mort après une marche accélérée, il est des cas qui évoluent lentement pendant plusieurs années, puis qui s'aggravent brusquement ; l'ataxie se transforme en impotence dans l'espace de quelques mois et la cachexie survient rapidement : ce sont des cas de tabes aggravé.

Tabes a évolution lente. — Ici la maladie dure depuis plusieurs années, depuis vingt ou trente ans et même davantage ; malgré cela, sauf l'abolition des réflexes, le signe d'Argyll-Robertson, des douleurs plus ou moins intenses survenant par crises et des troubles urinaires intermittents, l'ataxie est nulle ou à peine ébauchée et ne se révèle alors que dans des mouvements compliqués ou dans l'obscurité : le tabes reste indéfiniment à la période préataxique.

Chez d'autres malades, le tabes prend une allure tout à fait spéciale par l'intensité qu'acquiert un symptôme isolé : on a décrit des formes laryngée, articulaire, gastrique, etc. ; mais, de toutes, la plus importante à connaître est la forme amaurotique, parce qu'elle a des indications pronostiques tout à fait spéciales. Elle est encore connue sous le nom de *tabes arrêté par la cécité*.

(1) Ingelrans, Étude clinique des formes anormales du *tabes dorsalis*. Th. de doctorat, Paris, 1897.

Tabes arrêté par la cécité. — Tabes bénin. — La relation qui existe entre l'atrophie papillaire et la bénignité du tabes fut signalée pour la première fois par Benedikt (1881) : « Il y a une forme dont le pronostic est éminemment favorable, c'est le tabes avec atrophie du nerf optique. » Plus tard, Benedikt formula une deuxième proposition (1887) : « Une règle sans exception, c'est que les symptômes moteurs du tabes, quel que soit le degré qu'ils aient atteint, rétrocèdent aussitôt que la maladie s'est compliquée d'atrophie optique. » La justesse de la première proposition de Benedikt a été reconnue par Dejerine et Martin (1), et leurs conclusions résument nos connaissances sur cette forme de tabes : « Il est rare de rencontrer un tabétique aveugle présentant les signes du second stade. Les tabétiques amaurotiques ne sont pour ainsi dire presque jamais atteints d'ataxie. Un ataxique incoordonné, du jour où est apparue l'incoordination, a de grandes chances de ne jamais devenir aveugle. Dans la majorité des cas, la cécité diminue ou supprime les douleurs. »

Pour ce qui concerne la deuxième proposition de Benedikt, elle est plus vivement discutée : « Quant à prétendre que les troubles de la motilité une fois bien établis puissent rétrocéder par l'atrophie papillaire, nos observations ne nous y autorisent pas. Quand un malade incoordonné a été pris d'amaurose, nous n'avons pas vu d'atténuation de l'ataxie. Néanmoins une fois nous avons constaté le fait, mais il y a des rémissions dans le tabes. » (Dejerine et Martin.) L'amélioration de l'ataxie est mentionnée par Bouchaud, Ingelrans.

On a vu le réflexe patellaire reparaître après plusieurs années d'abolition chez un sujet atteint de tabès arrêté par la cécité (Dejerine et Ingelrans), et sans qu'on puisse mettre cette réapparition du réflexe sur le compte d'une hémiplégie, comme le fait a été constaté par Goldflam, Debove, Buzzard, Raichline. Ce fait tend à démontrer qu'il peut se produire une régression dans les troubles moteurs du tabes lorsque l'atrophie papillaire s'installe.

Dans ces cas de tabes bénins, les lésions médullaires constatées à l'autopsie sont celles du tabes classique (Babinski, Dejerine), mais au stade initial. Actuellement, il est encore impossible d'expliquer cet arrêt dans la sclérose des cordons postérieurs, de même que la rétrocession des symptômes.

Marie et Switalski (2) distinguent deux formes de tabes avec cécité : le *tabes avec atrophie papillaire* et l'*atrophie papillaire des tabétisants* : la première forme comprend les tabétiques classiques offrant tous l'aspect du tabes avec ataxie, signe de Romberg, troubles de la nutrition générale. Dans la deuxième forme, les malades ont un bon

(1) J. Dejerine et J. Martin, *Soc. de biologie*, 22 juin 1889. — J. Martin, Th. de Berne, 1890.

(2) P. Marie et Switalski, Du tabes avec cécité (*Congrès internat. de méd.*, Paris, 1900).

état général, un air de santé, il n'existe pas de troubles trophiques, les douleurs, l'ataxie, sont peu développées. Ces auteurs croient qu'il s'agit dans ces deux formes de localisations différentes ou de processus différents. Il ne s'agit en réalité que de deux formes du tabes. D'ailleurs si la première forme est beaucoup plus rare que la seconde, elle existe néanmoins.

D'autres fois le tabes débute d'une manière tout à fait insolite. C'est ainsi que chez une malade du service de l'un de nous, dont l'observation a été rapportée par Ingelrans (1), l'affection simulait à s'y méprendre une *lésion du cône terminal* (fig. 135 à 137). Incontinence d'urine et des matières, anesthésie du rectum, du périnée, de la vulve, avec perte de toute sensation voluptueuse et même tactile pendant le coït, les réflexes patellaires et achilléens étaient normaux, sinon exagérées. Il existait quelques douleurs à caractère fulgurant dans les jambes. Le signe d'Argyll-Robertson permit de faire le diagnostic de tabes du cône terminal, diagnostic qui fut depuis vérifié par l'évolution de l'affection. Aujourd'hui — quatre ans après la publication de cette observation — les réflexes tendineux des membres inférieurs ont disparu, le signe de Romberg existe, ainsi que des troubles de la sensibilité sur la face interne des deux bras et une paralysie en adduction de la corde vocale gauche.

Les *troubles laryngés* peuvent aussi être les premiers en date (Fournier, Ingelrans) et, en l'absence d'un examen complet, en imposer pour une laryngopathie.

Tabes cervical. — Le tabes, dans les formes complètes et classiques, frappe les membres inférieurs et les membres supérieurs, ceux-ci avec moins d'intensité et plus tardivement que ceux-là. Exceptionnellement, les membres supérieurs sont pris les premiers, et, au lieu d'avoir une marche ascendante, le tabes a une marche descendante. Le tabes cervical est relativement rare (Dejerine, Martius, Eichhorst, Raymond, Redlich et Leyden, Heverock et Riedel.) L'un de nous n'en a observé qu'un seul exemple. Le tabes supérieur ou cervical est d'un pronostic plus sévère que la forme classique, parce qu'il s'étend plus facilement aux muscles de la tête et du cou et aux nerfs crâniens ; les troubles bulbaires, laryngés, respiratoires et cardiaques sont plus fréquents et plus tenaces : ceux-ci sont parfois les premiers en date : c'est le tabes à *début céphalique* ou *bulbaire*.

Le tabes peut enfin se compliquer d'hystérie ou coexister avec la syringomyélie : cette dernière association a été étudiée précédemment avec la syringomyélie.

Tabes et paralysie générale. — L'association du tabes et de la paralysie générale, déjà observée par Hoffmann et Türck, par Baillarger (1862), Westphal (1863-1867), Topinard, Jaccoud, Foville et

(1) Ingelrans, *loc. cit.* Obs. XLIII.

Rey, a été particulièrement étudiée au cours de ces dernières années : si ces deux maladies évoluent si fréquemment chez le même sujet, c'est qu'elles se développent sur le même terrain, c'est-à-dire chez des syphilitiques souvent prédisposés par une hérédité chargée. Telle est la conclusion qui se dégage des nombreux travaux parus sur cette question. Parmi les symptômes que l'on trouve décrits dans les études classiques consacrées à la paralysie générale, il en est qui lui appartiennent en commun avec le tabes : tels les troubles oculaires, les douleurs, les troubles trophiques, etc. ; c'est pourquoi Raymond (1) et d'autres auteurs considèrent le tabes et la paralysie générale comme une seule et même maladie. Jaccoud et Magnan avaient également envisagé la paralysie générale comme le résultat de la propagation de l'affection médullaire au cerveau. Nageotte (2), qui a particulièrement étudié ces rapports, conclut : « Le tabes et la paralysie générale, qui ont la même étiologie, coexistent dans un trop grand nombre de cas et se combinent de façons trop variées, pour que l'on puisse voir dans une de ces affections une complication de l'autre : on doit les considérer comme des manifestations diverses d'une seule et même maladie. »

Le tabes précède ou accompagne la paralysie générale : c'est l'éventualité la plus ordinaire ; lorsque le tabes suit la paralysie générale, c'est habituellement de si près qu'il est bien difficile d'affirmer qu'ils n'ont pas débuté ensemble. Enfin, chez un grand nombre de tabétiques, la paralysie générale resterait silencieuse : « Lorsqu'un tabétique meurt sans avoir présenté des symptômes mentaux bien appréciables, on peut trouver dans son cerveau la lésion de la paralysie générale, et il est probable que ces cas sont fréquents. » (Nageotte.)

Suivant les cas, les symptômes de la paralysie générale prédominent et le tabes reste fruste, il passe inaperçu, l'absence du réflexe patellaire, les troubles radiculaires de la sensibilité, l'ataxie doivent être recherchés ; ou bien les symptômes du tabes sont au grand complet, la marche en est précipitée, tandis que l'état intellectuel baisse lentement sans manifestation bruyante. C'est surtout dans ces associations de tabes et de paralysie générale que l'on observe dès le début les attaques d'apoplexie et les crises d'épilepsie, les hémiplégies transitoires. Les deux maladies peuvent se combiner sous des aspects variés, étant l'une et l'autre riches en symptômes et en accidents.

La fréquence de cette association est diversement formulée : la paralysie générale serait accompagnée de tabes dans les deux tiers des cas, d'après Nageotte. Cette proportion ne doit pas beaucoup s'éloigner de la vérité si on tient compte non seulement de l'observation clinique, mais aussi des examens anatomiques dans lesquels des lésions à peine ébauchées du tabes ont été constatées. Cette

(1) Raymond, *Soc. méd. des hôp.*, 6-20 mai 1892, 2 décembre 1892.
(2) Nageotte, Tabes et paralysie générale. Th. de doctorat, 1893.

même proposition peut-elle être renversée et le tabes se complique-t-il souvent de paralysie générale ? Nous ne le pensons pas, car le nombre des tabétiques qui meurent après plusieurs années de maladie sans avoir manifesté le moindre désordre intellectuel est considérable ; il semble même que plus le tabes est ancien, moins il a de chances de se compliquer de paralysie générale (1).

DIAGNOSTIC. — Le diagnostic du tabes est très facile à établir dans la grande majorité des cas. Lorsque la symptomatologie est au grand complet : ataxie, douleurs fulgurantes, douleurs en ceinture, troubles de la sensibilité, troubles des sphincters, etc., et surtout la coexistence du signe d'Argyll-Robertson, du signe de Westphal et du signe de Romberg, il ne subsiste aucune hésitation, et aucune autre affection ne peut être confondue avec la maladie de Duchenne. Les paralysies oculaires, les arthropathies, le mal perforant plantaire, les fractures spontanées, pour être moins constants, n'en éveillent pas moins immédiatement l'idée du tabes.

Le diagnostic devient plus délicat, mais reste néanmoins presque toujours possible, lorsqu'il s'agit d'une forme anormale de tabes, soit d'un tabes fruste, soit d'un tabes à évolution très lente ou très rapide, soit d'un tabes compliqué ou associé à d'autres affections médullaires. En effet, les premiers symptômes du tabes ont chez quelques malades une apparition lente ; ils peuvent exister isolément pendant des mois et même des années ; et le début de l'affection peut avoir lieu de bien des manières différentes. Chez les uns ce sont les crises gastriques qui donnent le signal, chez d'autres des douleurs, chez d'autres encore le vertige, etc. ; lorsque le malade vient consulter, ce peut être le seul trouble qu'il accuse et, l'idée du tabes n'étant pas tout d'abord présente à l'esprit, la méprise est commise et le symptôme observé rapporté à une affection purement locale : les crises gastriques à un ulcère gastrique, les douleurs au rhumatisme ou à la goutte, le vertige à une affection gastrique ou auriculaire. Cependant il est exceptionnel qu'un examen plus approfondi ne révèle pas l'existence de quelques signes fondamentaux du tabes.

Les névrites périphériques et quelques affections médullaires simulent le tabes ; d'où les noms de *nervo-tabes* et *pseudo-tabes* qui leur ont été donnés.

Certaines *polynévrites* ont une symptomatologie qui présente plus d'un point commun avec le tabes. Au point de vue de leur expression clinique, on peut distinguer trois formes aux polynévrites : la forme motrice, la forme sensitive et la forme mixte. Dans la forme

(1) En faveur de cette opinion on peut invoquer ce fait que, dans les hospices d'incurables, on voit rarement la paralysie générale compliquer le tabes avancé. Pendant les huit ans passés par l'un de nous à l'hospice de Bicêtre, il ne lui a été donné d'observer le fait que deux fois.

sensitive, il existe de l'ataxie, des douleurs fulgurantes et térébrantes, des anesthésies, l'abolition des réflexes rotuliens, le signe de Romberg, dans les formes graves la paralysie des sphincters; cette forme sensitive rappelle si bien la symptomatologie du tabes qu'elle a été décrite par l'un de nous en 1882 sous le nom de *nervo-tabes* ou de *tabes périphérique* : elle s'en distingue par son évolution plus rapide, par l'absence du myosis et du signe d'Argyll-Robertson, par sa tendance à la guérison, par la douleur à la pression des masses musculaires et des troncs nerveux, par la topographie différente des anesthésies, qui ici diminuent de la périphérie vers la racine du membre, tandis que, dans le tabes, elles ont toujours une topographie radiculaire; mais les douleurs peuvent atteindre, dans la polynévrite, l'intensité des douleurs fulgurantes du tabes, bien qu'elles procèdent plus rarement par crises, et, quoi qu'en disent certains auteurs, l'ataxie présente tous les caractères de l'incoordination tabétique. Dans les formes mixtes de la paralysie alcoolique, la paralysie et l'atrophie musculaire se joignent à l'ataxie, et la démarche devient celle de l'ataxique atteint d'atrophie musculaire.

Les pseudo-tabes par polynévrite, ou nervo-tabes, reconnaissent généralement pour cause un agent toxique : après l'alcool, mais avec un degré de fréquence beaucoup moins élevé, il faut citer l'arsenic. L'intoxication par ce poison donne lieu, en effet, à des névrites périphériques, mais la forme sensitive est moins souvent observée que la forme motrice ou la forme mixte. On a signalé encore des cas de nervo-tabes nicotinique, cuprique, par le sulfure de carbone. Les antécédents du malade et les éléments de diagnostic précédemment énumérés permettent d'éviter l'erreur.

Le poison peut être d'origine microbienne. Au nombre des accidents nerveux qui compliquent parfois la diphtérie et en dehors des paralysies proprement dites, on rencontre l'ataxie des membres, les troubles de la sensibilité et les autres symptômes du nervo-tabes (Jaccoud, Dejerine); l'atrophie musculaire peut faire complètement défaut. La notion étiologique et l'apparition rapide des symptômes rendent le diagnostic facile. D'autres fois, ainsi qu'il nous a été donné d'en observer des exemples, le nervo-tabes relève d'une infection ou d'une intoxication indéterminée.

Dans ces différents cas, le diagnostic, nous le répétons, est en général facile. Du reste dans les cas douteux l'évolution lèvera tous les doutes, car le tabes périphérique est une affection curable et dans laquelle la guérison est constante.

Il existe non seulement des pseudo-tabes par polynévrite, mais encore des *pseudo-tabes par lésions médullaires* : tel le *tabes ergotinique* (Tuczek), dans lequel on retrouve l'abolition du réflexe patellaire, le signe de Romberg, l'ataxie, les troubles de la sensibilité; mais, outre que le signe d'Argyll-Robertson fait défaut et que la

cachexie est de règle, le caractère épidémique de cette affection, les troubles mentaux, les phénomènes convulsifs qui la compliquent, son évolution plutôt rapide ne donnent lieu à aucune hésitation.

Le *pseudo-tabes diabétique* peut être rangé soit dans les nervo-tabes, soit dans les pseudo-tabes médullaires, car des lésions de la moelle ont été constatées à l'autopsie de diabétiques ; mais, cliniquement, le pseudo-tabes diabétique se confond souvent avec le nervo-tabes. En outre, l'abolition du phénomène du genou est relevée assez fréquemment chez les diabétiques (Bouchard). Le diagnostic avec le tabes vrai repose sur les éléments qui ont été indiqués plus haut : l'absence des signes pupillaires et du signe d'Argyll-Robertson ; la topographie des troubles sensitifs, qui est périphérique et non radiculaire, a une grosse importance. Les douleurs ont plutôt le caractère névralgique que le caractère fulgurant des douleurs des ataxiques; la glycosurie mettra enfin rapidement sur la voie, mais elle a été constatée aussi chez des tabétiques.

Lichtheim, tout d'abord, puis Minnich et d'autres auteurs ont observé, au cours de l'*anémie pernicieuse*, des phénomènes nerveux qui présentent quelque analogie avec ceux de l'ataxie locomotrice : si l'abolition des réflexes patellaires, les altérations de la sensibilité, les troubles de la marche sont susceptibles de faire penser au tabes, l'absence ou le faible degré d'incoordination dans les mouvements isolés, l'absence de signes pupillaires, de troubles sphinctériens, la rareté des douleurs fulgurantes, l'état général, différencient suffisamment ces deux affections (Dejerine et Thomas).

La *maladie de Friedreich* se distingue de l'ataxie locomotrice par son début dans l'enfance ou l'adolescence, par la plus grande intensité de l'incoordination et de l'instabilité, par l'absence de douleurs et de troubles de la sensibilité, par l'absence du signe d'Argyll-Robertson, par les déformations des pieds et de la colonne vertébrale, par le nystagmus et les troubles de la parole, etc.

Dans la maladie de Friedreich, l'ataxie des mouvements est différente de celle du tabes. Lorsque le malade veut prendre un objet, sa main est agitée de mouvements de translation plus ou moins nombreux, puis s'abat sur l'objet. La main « plane » (M. Carré).

Malgré certains symptômes communs à ces deux affections — signe d'Argyll-Robertson et de Romberg, abolition des réflexes tendineux, ataxie, troubles de la sensibilité — le diagnostic entre le tabes et la *névrite interstitielle hypertrophique et progressive de l'enfance* (Dejerine et Sottas) est facile à établir. Dans cette dernière affection le début a lieu dans l'enfance ou l'adolescence, chose exceptionnelle dans le tabes; l'atrophie musculaire se montre dès le début, les nerfs sont hypertrophiés, il existe de la cypho-scoliose et les sphincters sont intacts.

L'ataxie des *atrophies cérébelleuses* possède des caractères assez par-

ticuliers : elle est beaucoup moins accusée que dans le tabes ; les cérébelleux titubent, sont instables, ils hésitent pendant la marche, ils ne marchent plus suivant une ligne droite, ils festonnent ; mais tous les mouvements isolés des membres inférieurs sont bien exécutés. Les troubles de la sensibilité, le signe de Westphal, le signe de Romberg, et le signe d'Argyll-Robertson font défaut : le vertige, que Duchenne (de Boulogne) considérait comme la cause directe de l'ataxie cérébelleuse — il l'appelait *ataxie vertigineuse*, — peut faire complètement défaut dans l'atrophie cérébelleuse, tandis qu'il existe chez quelques tabétiques.

La déséquilibration est beaucoup plus accentuée dans les *tumeurs* que dans les atrophies cérébelleuses, mais le tableau clinique diffère davantage du tabes : les symptômes de compression propres aux tumeurs, céphalée, vomissement, stase papillaire, permettront toujours d'éviter la confusion entre un néoplasme, de quelque siège qu'il soit, et l'ataxie locomotrice ; cependant, dans quelques cas de tumeur cérébrale, il existe des douleurs fulgurantes, de l'abolition des réflexes, un peu d'ataxie des mouvements, et, à l'autopsie, on trouve des lésions des cordons postérieurs distribuées dans les mêmes zones que dans le tabes : cet ensemble de symptômes permet de soupçonner cette complication médullaire et les symptômes de compression encéphalique les feront rapporter à leur véritable cause.

Dans sa forme classique, la *sclérose en plaques* est facile à distinguer du tabes : le tremblement, le nystagmus, la scansion de la parole sont suffisamment caractéristiques, mais, comme pour le tabes, il en existe des formes frustes. L'état de contracture et l'exagération spasmodique des réflexes tendineux sont constants dans la sclérose en plaques, tandis que dans le tabes il existe de l'hypotonie, et les réflexes sont affaiblis ou abolis ; dans la sclérose en plaques, la démarche est spasmodique ou cérébelleuse ou toutes les deux à la fois, démarche bien différente de celle de l'ataxique. Enfin, bien que quelques symptômes, tels que les troubles sphinctériens, les douleurs fulgurantes, les crises gastriques, l'inégalité pupillaire et l'absence de réaction lumineuse aient été signalés dans quelques cas de sclérose en plaques, ils y sont d'une fréquence beaucoup moindre que dans le tabes. Enfin les troubles de la sensibilité, lorsqu'ils existent dans la sclérose en plaques, ont une topographie très différente de celle que l'on observe dans le tabès.

La *syringomyélie* se manifeste par des symptômes si particuliers, qu'il paraît presque inutile d'en faire le diagnostic avec le tabes, où la dissociation nettement syringomyélique est exceptionnelle et la sensibilité au froid assez fréquemment exaltée et douloureuse, malgré la diminution très notable des autres modes de la sensibilité. On peut même se demander si la vraie dissociation syringomyélique signalée au cours du tabes ne serait pas due, dans certains cas du moins, à

la coexistence de la syringomyélie, hypothèse d'autant plus justifiée que des autopsies ont démontré la coïncidence de ces deux affections chez le même individu.

L'*hystérie* s'associe quelquefois au tabes et plus souvent chez la femme que chez l'homme, mais elle ne saurait le simuler de toutes pièces : l'astasie-abasie des hystériques n'a rien de commun avec l'ataxie tabétique : au lit, les astasiques-abasiques exécutent avec les membres des mouvements tout à fait normaux.

Chez certains *neurasthéniques*, les sensations d'angoisse rappellent d'assez près les douleurs en ceinture; et la basophobie se rapproche de l'instabilité ou de la titubation des ataxiques; ils ont aussi des vertiges et leur puissance génitale est passablement affaiblie; quelques-uns, surtout ceux qui, connaissent le tabes, sont enclins à interpréter dans ce sens les sensations qu'ils ressentent. Les médecins, au premier chef, par conséquent, pourraient tout d'abord donner l'illusion d'ataxiques, mais à un examen plus complet, l'absence des signes fondamentaux du tabes évite toute erreur.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE. — L'atrophie des racines postérieures et la sclérose des cordons postérieurs, dont l'existence a été mise en lumière dès 1861 par Bourdon et Luys (1), sont aujourd'hui regardées encore comme les lésions principales et les plus constantes du tabes. Cependant les altérations des nerfs périphériques, qui, avaient tout d'abord été laissées dans l'ombre, ont acquis une importance de plus en plus grande; aussi, en raison de leur constance et de leur intensité, ont-elles été mises sur le même plan que les lésions des racines rachidiennes; elles sont intimement liées au processus tabétique.

A. **Examen macroscopique.** — L'atrophie des racines postérieures est visible à l'œil nu : à l'ouverture du canal dure-mérien, elles se présentent sous l'aspect de bandelettes aplaties, grêles, de coloration rosée, qui contrastent avec les cordons blancs et arrondis des racines antérieures : cette différence est surtout sensible au niveau de la queue de cheval, où les racines sont groupées en faisceaux.

L'atrophie porte sur toute l'étendue de la racine, depuis son émergence du ganglion jusqu'à sa pénétration dans la moelle. Dans certains cas, ce sont les racines dorsales et lombaires qui sont les plus atrophiées, et après elles, les racines sacrées, mais l'inverse peut avoir lieu : dans les cas de tabes cervical, ce sont les racines correspondantes qui sont le plus altérées.

La moelle est diminuée de volume dans toute sa longueur, mais la réduction est plus prononcée pour la région dorsale et la région lombo-sacrée que pour la région cervicale, beaucoup plus nette pour sa moitié postérieure que pour sa moitié antérieure. Dans

(1) Bourdon et Luys, *Arch. gén. de méd.*, 1861.

l'espace qui sépare les points d'émergence des racines postérieures, c'est-à-dire au niveau des cordons postérieurs, la moelle est déprimée, aplatie, de couleur grisâtre; la pie-mère et l'arachnoïde y sont épaissies, moins transparentes, d'une coloration opalescente ou nacrée.

Les lésions des méninges molles sont extrêmement fréquentes, et prédominent souvent dans la région dorsale, où leur épaississement masque plus ou moins le trajet des racines (postérieures) (lepto-méningite postérieure). Le liquide céphalo-rachidien est aussi clair et transparent qu'à l'état normal. Chez 26 tabétiques, Babinski et Nageotte (1) ont pu s'assurer pendant la vie d'une lymphocytose très nette, qu'ils mettent sur le compte des lésions syphilitiques diffuses.

Une coupe perpendiculaire au grand axe présente une coloration grise au niveau des cordons postérieurs. Ils sont légèrement rétractés, d'une coloration grisâtre, tranchant sur la coloration blanche, nacrée, du reste de la moelle; et leur consistance est plus ferme que celle des cordons antéro-latéraux.

La bulbe et la protubérance, le cerveau, le cervelet, ne présentent rien de particulier, à moins d'associations d'autres processus morbides : on peut constater dans quelques cas l'atrophie de quelques racines bulbaires, et le plus souvent de la deuxième et de la cinquième paires.

B. **Examen histologique**. — 1° **Moelle**. — CORDONS POSTÉRIEURS. — Ils ne sont pas atteints uniformément : certaines parties sont prises d'une façon constante, tandis que d'autres le sont plus rarement ou à un degré moindre. La distribution des lésions varie aussi suivant la région examinée.

La lésion initiale, caractéristique et constante, se localiserait, pour la plupart des auteurs, au niveau des rubans externes des cordons postérieurs (Charcot et Pierret) (2) ; dans la grande majorité des cas, elle est bilatérale et symétrique, et se présente sous la forme d'une bande étroite qui côtoie le bord interne de la corne postérieure correspondante, dont elle est séparée par un tractus très mince de fibres saines : ce sont les *bandelettes externes*. Cette bande de dégénération se continue en arrière et au-dessous avec la zone de pénétration des racines postérieures, mais les fibres qui sont comprises dans les bandelettes externes occupent plus haut une situation différente dans les cordons postérieurs, elles sont refoulées de plus en plus en dedans vers le cordon de Goll et le septum médian (loi de Kahler), de sorte que si à la région cervicale les bandelettes externes sont malades, les cordons de Goll le sont également, puisqu'ils contiennent les fibres qui occupent les bandelettes externes dans les régions lombo-sacrée et dorsale inférieure.

Si le tabes est dorso-lombaire, les lésions décroissent de bas en haut : à mesure qu'on remonte vers la région dorsale supérieure, les

(1) BABINSKI et NAGEOTTE, *Soc. méd., des hôp.*, 24 mai 1901.
(2) PIERRET, *Arch. de phys.*, 1872.

altérations des bandelettes externes diminuent pour disparaître

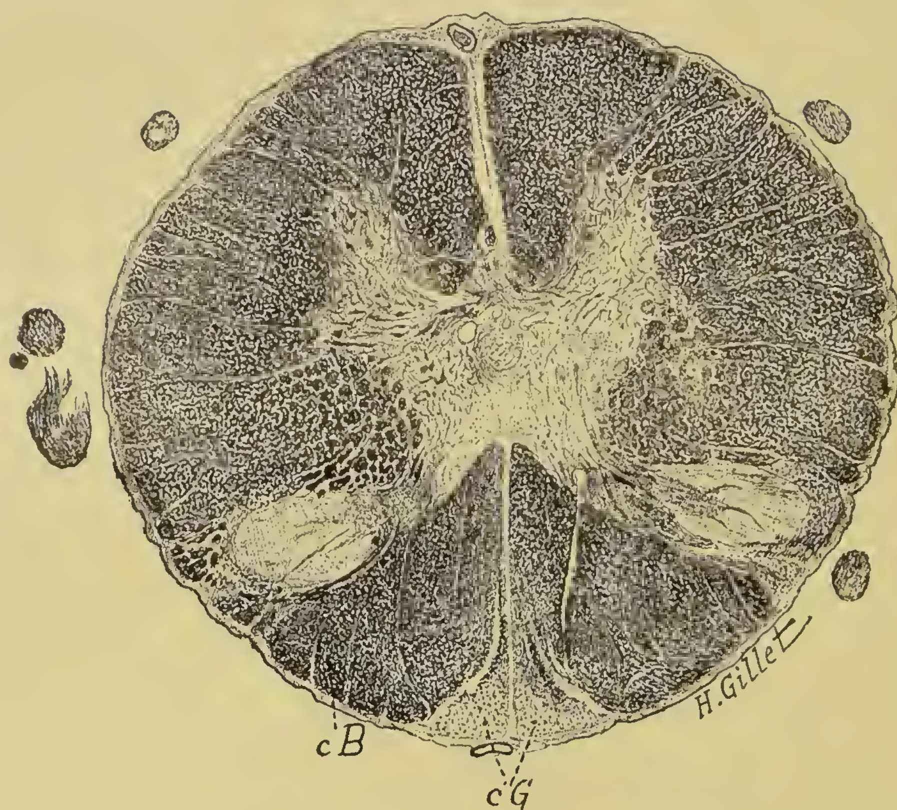


Fig. 140. — I C.

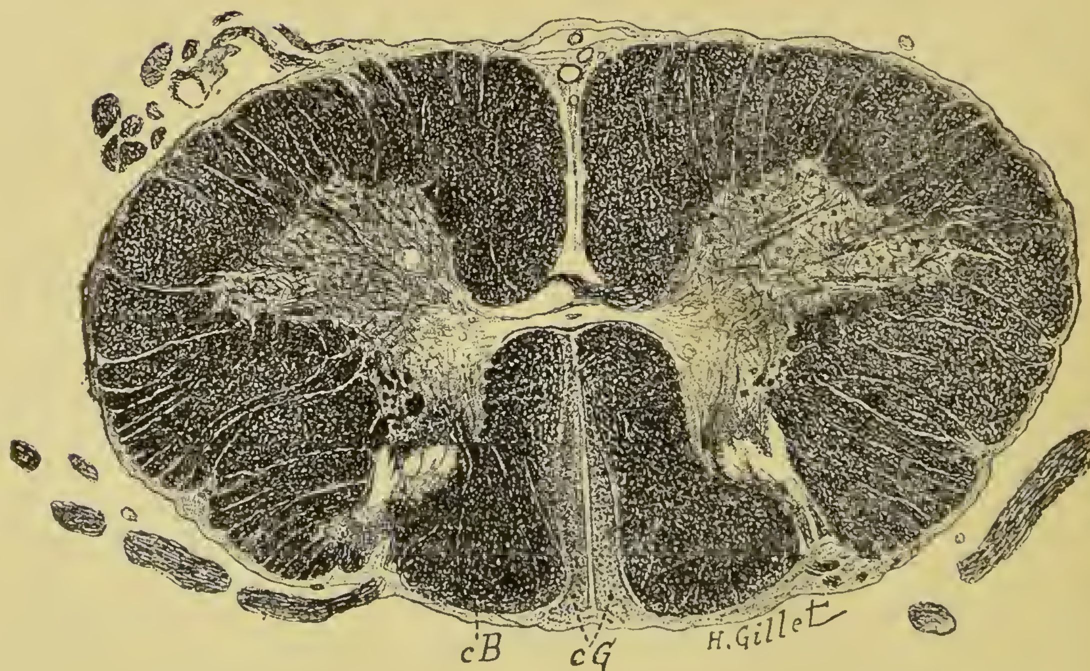


Fig. 141. — VI C.

complètement à la région cervicale; à ce niveau, les cordons de Goll sont seuls dégénérés et surtout dans leur partie postérieure. S'agit-il au contraire d'un tabes cervical, les cordons de Goll ne sont sclérosés que dans leur partie antérieure les deux tiers environ, mais les

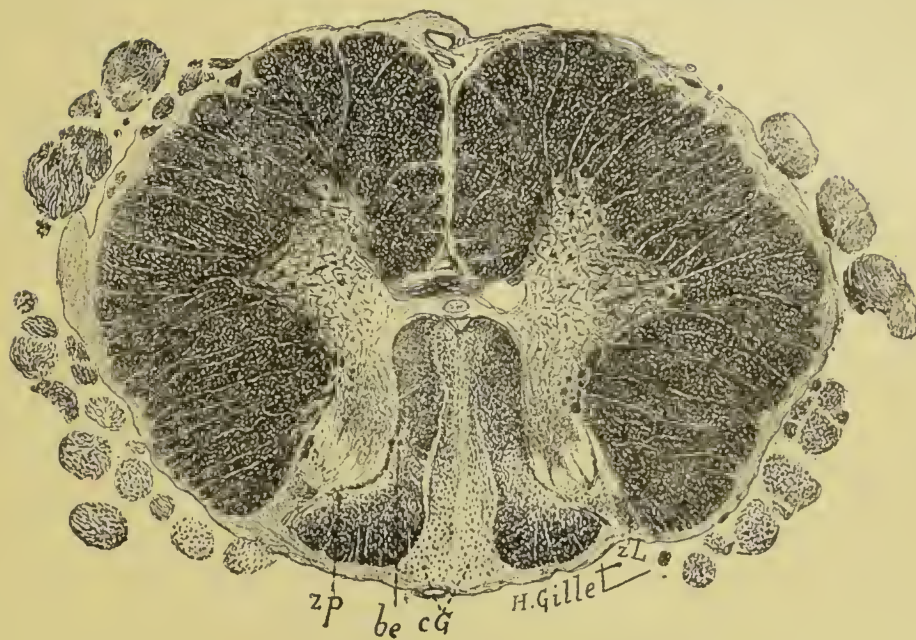


Fig. 142. — VIII C et I D.

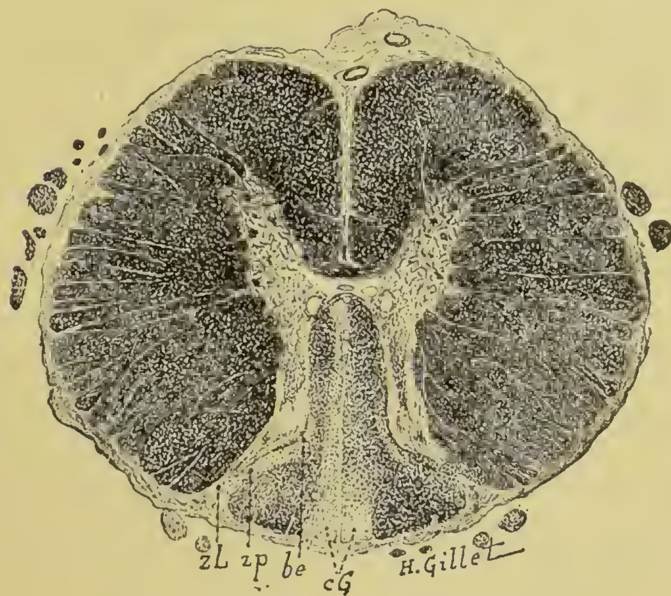


Fig. 143. — III D.

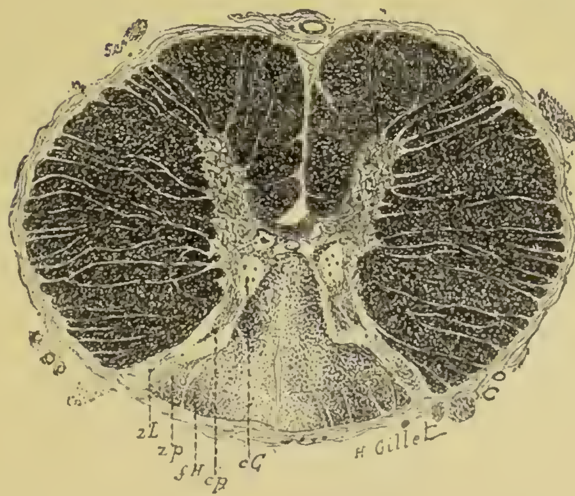


Fig. 144. — VIII D.



Fig. 145. — XI D.

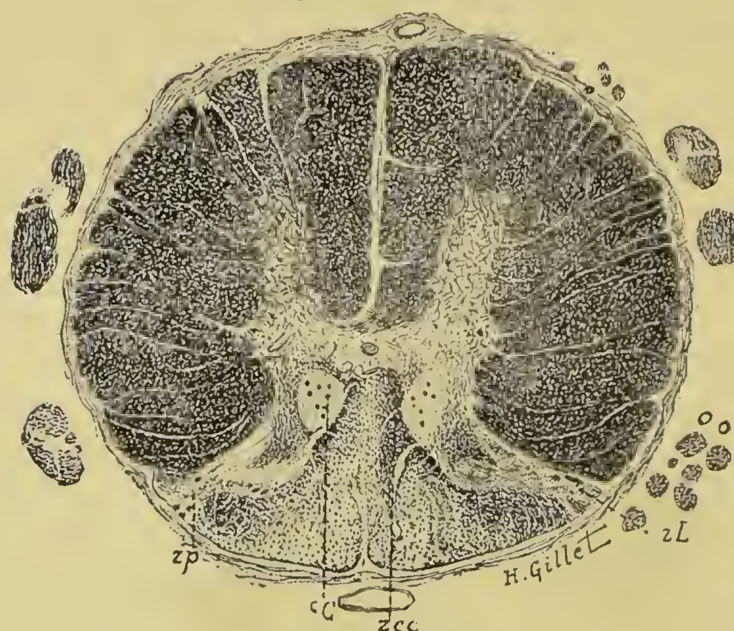


Fig. 146. — XII D.

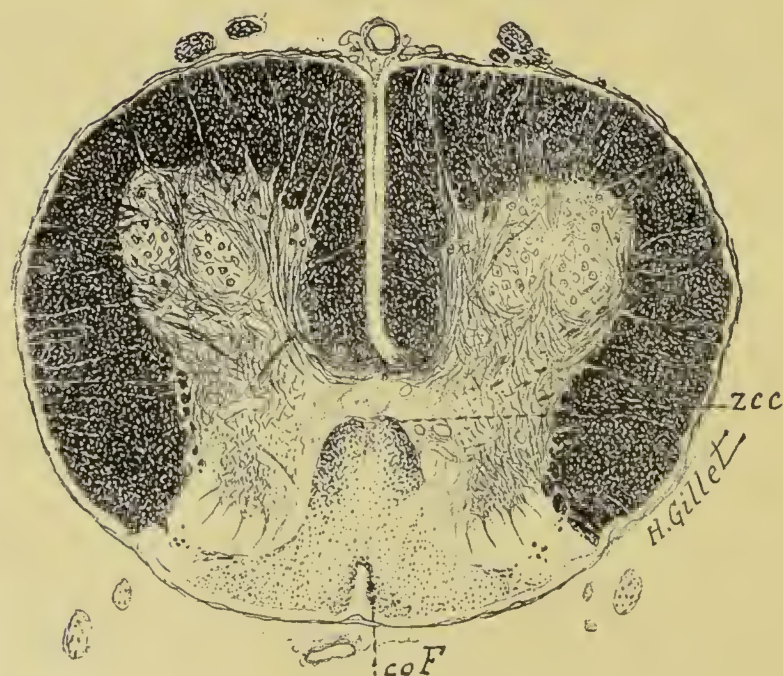


Fig. 147. — III L.

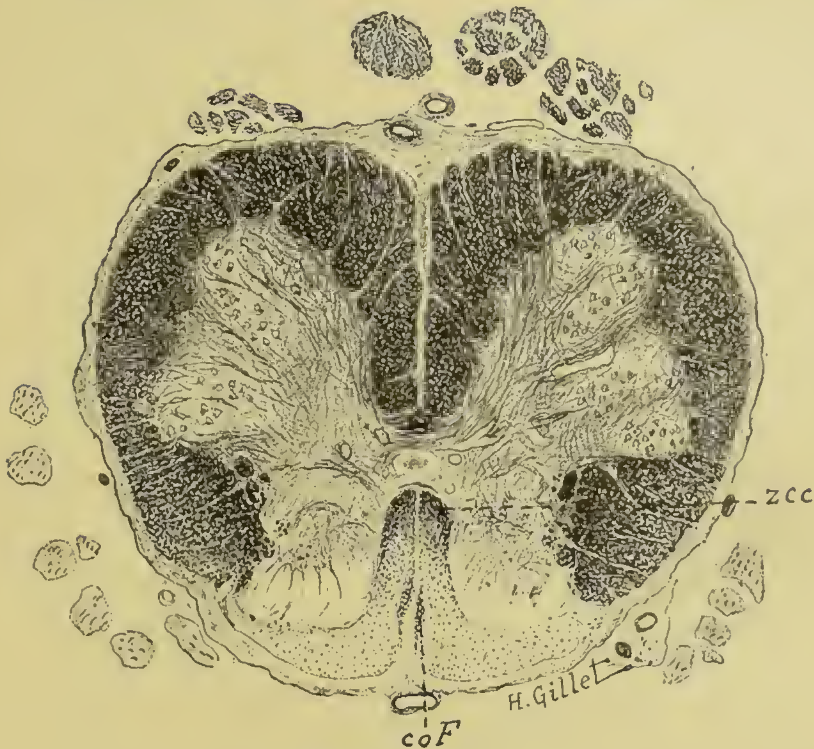


Fig. 148. — V L.



Fig. 149. — IV S.

Fig. 140 à 149. — Coupes transversales d'une moelle tabétique. (Tabes à évolution lente.) Coloration par la méthode de Weigert-Pal. Grossissement : sept diamètres. — *bc*, bandelette externe ; *cC*, colonne de Clarke ; *cB*, cordon de Burdach ; *cG*, cordon de Goll ; *coF*, centre ovale de Flechsig ; *cp*, corne postérieure ; *fH*, faisceau de Hoche ; *tGP*, triangle de Gombault et Philippe ; *zcc*, zone cornu-commissurale ; *zL*, zone de Lissauer ; *zp*, zone de pénétration des racines. Dégénération partielle des cordons postérieurs dans les zones exogènes et principalement au niveau de la bandelette externe de la zone de pénétration, et de la zone de Lissauer dans les régions lombaire et dorsale. Intégrité des mêmes zones à la région cervicale où le faisceau de Goll est presque exclusivement dégénéré. Sur toute la hauteur de la moelle les zones dites *endogènes* (zones

bandelettes externes sont très malades, et comme, dans leur trajet ascendant, les fibres des bandelettes externes sont refoulées succes-

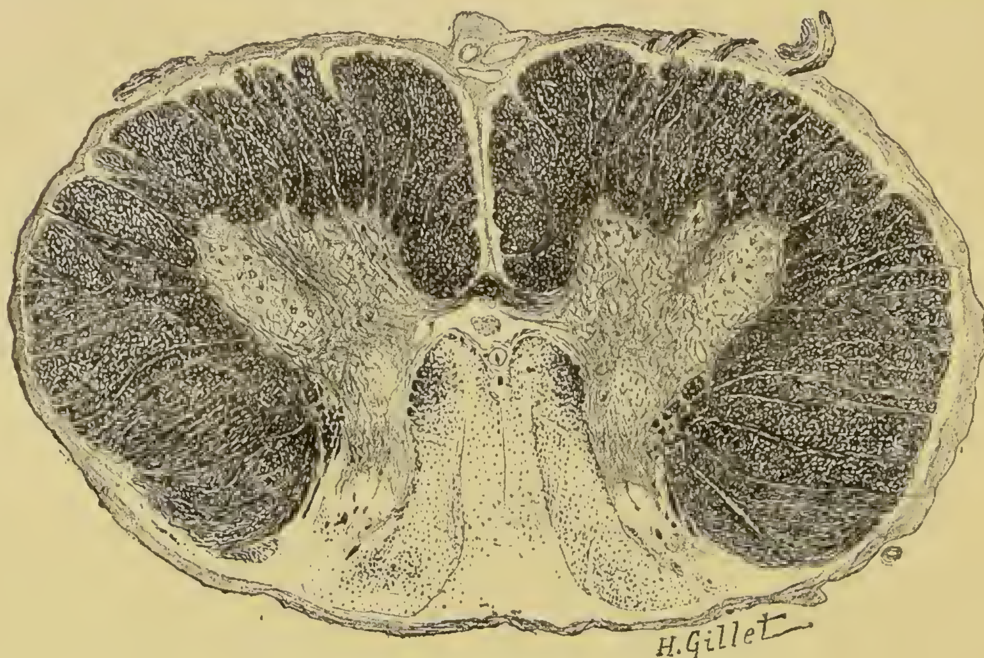


Fig. 150. — VII C.



Fig. 151. — VII D.

sivement en dedans dans le faisceau de Burdach, celui-ci est très dégénéré (fig. 140 à 149).

Entre ces deux types extrêmes de localisation tabétique, il y a des

mixtes en réalité) paraissent respectées (zone cornu-commissurale, faisceau de Hoche, centre ovale de Flechsig, triangle de Gombault et Philippe). Disparition des collatérales réflexes et du réseau des colonnes de Clarke. L'atrophie des racines postérieures est plus marquée à gauche, et de ce même côté les lésions médullaires sont plus accentuées.

variations multiples : tous les étages de la moelle, même ceux qui sont immédiatement superposés, ne sont pas envahis au même degré ; dans des cas assez exceptionnels, les lésions ne sont pas absolument symétriques, elles remontent plus haut ou sont plus intenses d'un côté. En résumé, c'est dans la bandelette externe et la zone de pénétration des racines postérieures que siègent constamment les lésions

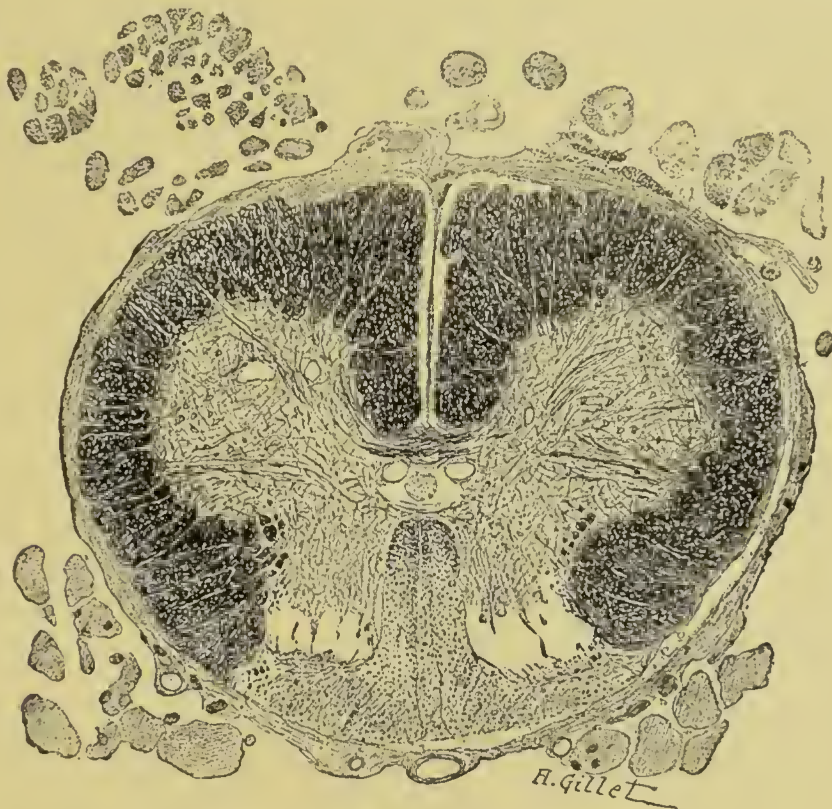


Fig. 152. — IV. L.

Fig. 150 à 152. — Coupes transversales d'une moelle tabétique : Tabes ancien. Région cervicale (fig. 150), région dorsale (fig. 151), région lombaire (fig. 152). Coloration par la méthode de Weigert-Pal. Grossissement : huit diamètres. — Presque toutes les fibres des cordons postérieurs ont complètement disparu. A la région cervicale, il persiste encore des fibres : 1° dans la zone cornu-commissurale ; 2° de chaque côté et en avant, près du septum médian ; 3° dans une zone du faisceau de Burdach répondant à la virgule de Schultze, c'est-à-dire dans les systèmes mixtes endogènes et exogènes. A la région dorsale presque toutes les fibres ont disparu : on ne trouve que quelques rares éléments nerveux disséminés. A la région lombaire, les zones radiculaires sont complètement dégénérées. Les zones cornu-commissurales et les fibres du centre ovale de Flechsig (zones mixtes) sont partiellement dégénérées.

médullaires du tabes ; les cordons postérieurs sont atteints proportionnellement à la dégénération de ces deux régions. Certaines parties des cordons postérieurs sont moins altérées, elles ne sont pas épargnées d'une façon absolue, comme on l'avait admis tout d'abord lorsqu'on croyait qu'elles étaient composées uniquement de fibres endogènes, mais elles le sont d'une façon relative. Ce sont en effet des zones mixtes contenant à la fois des fibres endogènes et exogènes. Ce sont, *à la région lombo-sacrée* : les zones cornu-commissurales,

le centre ovale de Flechsig, le triangle de Gombault et Philippe ; *aux régions dorsale et cervicale* : les zones cornu-commissurales, le bord postéro-latéral des cordons postérieurs et la virgule de Schultze, le bord postéro-latéral des cordons postérieurs, appelé encore *bandelette périphérique* ou *faisceau de Hoche* (fig. 150 à 152).

Les fibres de la zone de Lissauer disparaissent, de même que les gros faisceaux de fibres — collatérales réflexes — qui se détachent des bandelettes externes pour se rendre dans les cornes antérieures, où elles s'arborisent autour des cellules ganglionnaires. La disparition des collatérales réflexes est un phénomène précoce.

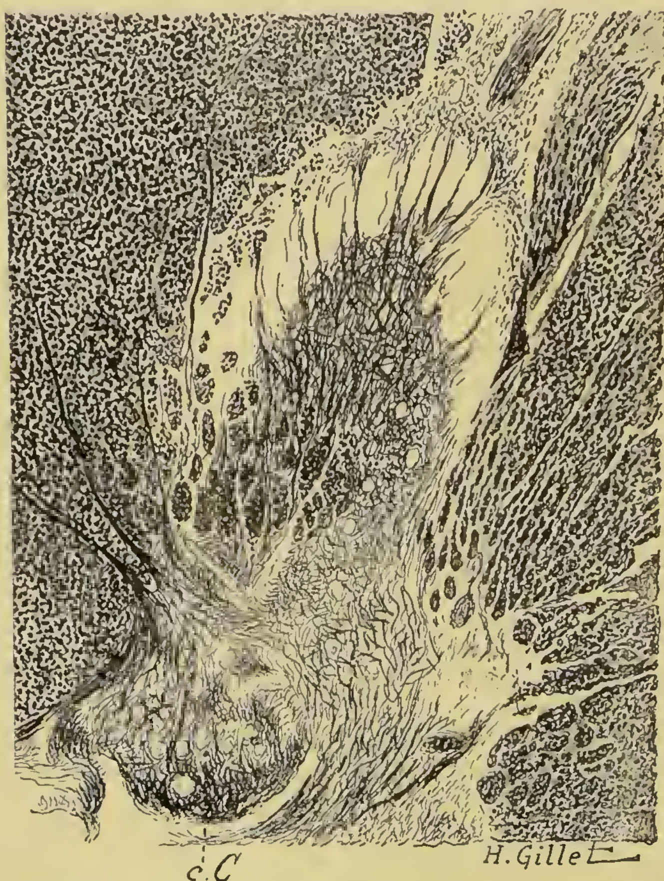


Fig. 153. — Coupe transversale de la moelle normale, au niveau de la 8e racine dorsale. Coloration par la méthode de Weigert-Pal. Grossissement. Obj. AA, oc. 2. Zeissl. — La colonne de Clarke (cC) et la corne postérieure, les parties adjacentes du cordon postérieur et du cordon latéral sont seules représentées.

Dans les régions dégénérées, il existe une diminution considérable des fibres nerveuses, ou même une disparition totale : le tissu névroglique a proliféré, et la plupart des fibres sont orientées longitudinalement, formant un feutrage très dense ; plus rarement elles forment de petits tourbillons ; souvent aussi elles délimitent des mailles dont le centre inoccupé correspond à des fibres nerveuses disparues — aspect réticulé — ; les noyaux névrogliques et les corps granuleux sont rares, on en trouve cependant un plus ou moins grand nombre autour des vaisseaux. Parmi les fibres nerveuses qui subsistent, on en trouve plusieurs en voie d'atrophie, mais c'est un processus d'atrophie simple : le calibre du cylindraxe et de la gaine de myéline est considérablement réduit, la gaine se colore mal, quelques cylindraxes sont même dépouillés complètement de leur gaine ; d'autres fibres paraissent comme gonflées, leur forme est irrégulière, la myéline semble fragmentée et irrégulièrement colorée, le cylindraxe se colore mal. Lorsque le tabes a eu une évolution assez rapide, une

marche subaiguë, les corps granuleux et les boules de graisse colorées en noir par l'acide osmique sont plus nombreux. Les altérations vasculaires sont variables; la paroi des vaisseaux est épaissie, hyaline, la lumière quelquefois rétrécie, mais ce sont là des altérations banales, communes à la plupart des affections chroniques du système nerveux ; plus rarement les petits vaisseaux présentent des altérations inflammatoires, des lésions d'endo- et de périartérite, d'endo- et de périphlébite.

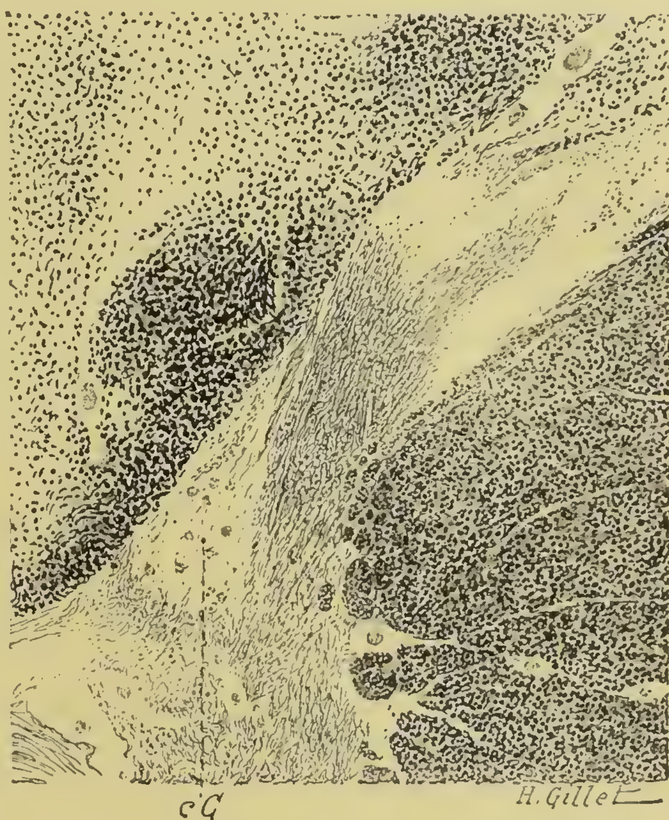


Fig. 154. — Coupe de moelle tabétique passant également par la 8e racine dorsale : les collatérales réflexes, les fibres des cordons postérieurs qui s'irradient dans la colonne de Clarke ont complètement disparu. La corne postérieure est plus petite et son réseau myélinique raréfié.

Dans les cas de tabes de longue durée, il peut exister parfois une dégénération partielle des cordons latéraux, principalement dans l'aire des faisceaux pyramidaux croisés. Lorsque la méningite est très intense, les faisceaux cérébelleux directs sont les premiers pris (Vulpian, Leyden, Strümpell, Lissauer). Dans ces différents cas il ne s'agit pas du reste de tabes pur, mais bien de *tabes combiné* (voy. *Scléroses combinées*).

SUBSTANCE GRISE. — La substance grise est également atrophiée, les cornes postérieures sont plus petites que normalement, sur les coupes elles ont un aspect clair et transparent.

Cornes postérieures. — Les fibres nerveuses qui traversent la substance gélatineuse suivant son grand axe (segment moyen des fibres radiculaires de v. Lenhossek), les fines fibres de la substance spongieuse, les collatérales réflexes des racines postérieures, disparaissent en effet en partie ou même en totalité. Il en est de même des collatérales qui s'arborisent autour des cellules de la colonne de Clarke (fig. 153 et 154) : par contre, les grosses fibres auxquelles ces cellules donnent origine et qui forment le faisceau cérébelleux direct, les grosses fibres qui suivent un trajet vertical dans la substance spongieuse, la commissure postérieure restent intactes.

Cornes antérieures. — Dans la très grande majorité des cas, les cellules des cornes antérieures sont épargnées. Leur disparition ou leur atrophie est mentionnée dans quelques cas de tabes avec atrophie musculaire (Charcot et Pierret, Leyden, Condoléon) (1), tandis que, dans la plupart des observations de tabes avec atrophie musculaire publiées plus récemment, les auteurs insistent sur l'absence de toute modification cellulaire (Dejerine, Nonne, Goldscheider, Mirallié) (2). Cependant, dans sept cas de tabes avec atrophie musculaire ou arthropathies tabétiques examinés par la méthode de Nissl, Schäffer (3) a constaté la chromatolyse d'un certain nombre de cellules des cornes antérieures. Ces lésions présentent plusieurs degrés, depuis la dissolution en fines granulations de la substance chromatique périnucléaire centrale avec conservation de l'individualité des grains chromatiques, des dendrites et des noyaux, jusqu'à la disparition des dendrites et des grains chromatiques, la pigmentation jaune et l'atrophie nucléolaire. D'après Schäffer, les cellules malades seraient intimement mêlées aux cellules saines, mais elles sont en petit nombre et, pour en observer plusieurs dans la même région, il faut examiner successivement plusieurs coupes. Du reste ces altérations chromatolytiques ne sont pas constantes. Elles faisaient défaut en effet dans le cas rapporté par Mirallié où l'atrophie musculaire était cependant considérable.

En résumé, on peut admettre que, dans le plus grand nombre des cas de tabes avec ou sans atrophie musculaire, les cellules des cornes antérieures ne sont pas malades; mais il est certain que, dans quelques cas, les lésions sont suffisamment accusées pour être apparentes avec les méthodes histologiques ordinaires, sans avoir recours à la méthode de Nissl (Buzzard, Chrétien et Thomas).

Les prolongements bulbaires des cornes antérieures ont été trouvés quelquefois atrophiés : dans deux observations d'hémiatrophie linguale au cours du tabes (Raymond et Artaud, Koch et Marie), les cellules du noyau de l'hypoglosse correspondant à l'atrophie linguale étaient disparues en partie ou atrophiées; dans le cas de Raymond et Artaud les cellules du noyau moteur du trijumeau étaient également atrophiées.

La pie-mère et l'arachnoïde sont épaissies, principalement dans l'espace qui s'étend entre les points de pénétration des racines postérieures: les tractus conjonctifs y sont plus denses. Quelquefois, rarement du reste, la lepto-méningite s'étend à toute la circonférence de la moelle, les vaisseaux y sont épaissis, entourés d'éléments embryon-

(1) Charcot et Pierret, *C. R. de la Soc. de biologie*, 1871. — Leyden, *Deut. Zeitschr. für prakt. Med.*, 1877. — Condoléon, Th. de Paris, 1887.

(2) Dejerine, *Soc. de biologie*, 1888; *Revue de méd.*, 1889. — Nonne, *Arch. für Psych.*, 1888; *Jahrb. d. Hamburg. Staatskrankenanstalten*, 1889. — Mirallié, *Congrès internat. de médecine*. Paris, 1900.

(3) Schäffer, *Revue neurol.*, 1896; *Monatschr. für Psych. u. Neurol.*, janvier 1898.

naires, le noyau des cellules endothéliales se colore mal : les veines sont plus malades que les artères. Les mêmes altérations vasculaires peuvent être observées dans le tissu médullaire, où les septa sont également épaissis. Nageotte (1), considère cette méningite comme une

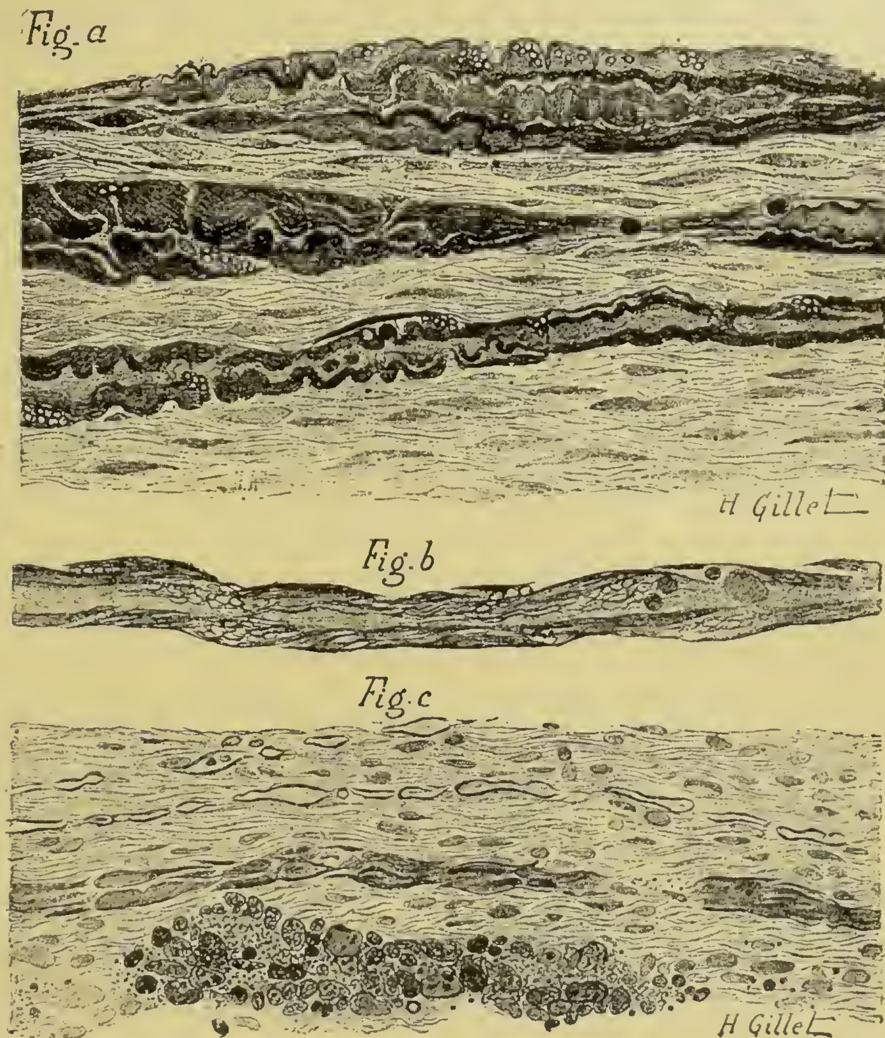


Fig. 155. — Racines postérieures dans un cas de tabes ancien à évolution très lente, dissociées après fixation par l'acide osmique et coloration par le picrocarmin. Grossissement. Obj. E, oc. 3, Zeissl. — Fig. *a*. Tubes nerveux gonflés; la gaine est devenue irrégulière, fissurée, elle se creuse de vacuoles, de petites boules apparaissent à l'intérieur. Sur le tube nerveux le plus inférieur, la gaine de myéline est frangée et de calibre très irrégulier. — Fig. *b*. Fibre moins altérée dans laquelle il existe cependant quelques petites boules de graisse. — Fig. *c*. Atrophie extrême des racines, dont les gaines vides sont tassées les unes contre les autres. Ici on distingue mieux les noyaux. Vers le bord inférieur, amas de granulations irrégulièrement colorées par l'acide osmique et résultant de la désintégration d'un tube nerveux.

lésion constante à des degrés variables; les altérations sont de même nature que celles qui se développent dans la myélite syphilitique, mais elles sont peu actives, « susceptibles de végéter fort longtemps sans amener une formation bien abondante de tissu conjonctif, quoique ce soit là sa tendance ».

(1) Nageotte, *Arch. de neurol.*, 1895.

2° **Racines postérieures.** — Parfois l'atrophie est si intense, qu'on ne trouve plus un seul tube nerveux muni d'une gaine de myéline. C'est là un fait assez fréquent pour les racines sacrées et lombaires dans le tabès ordinaire à début dorso-lombaire. A la région cervicale ce n'est guère que dans les cas de tabes cervical que l'on rencontre une atrophie complète de toutes les racines.

Après *dissociation*, un grand nombre de fibres ont disparu et à leur place on ne trouve plus que des gaines de Schwann complètement

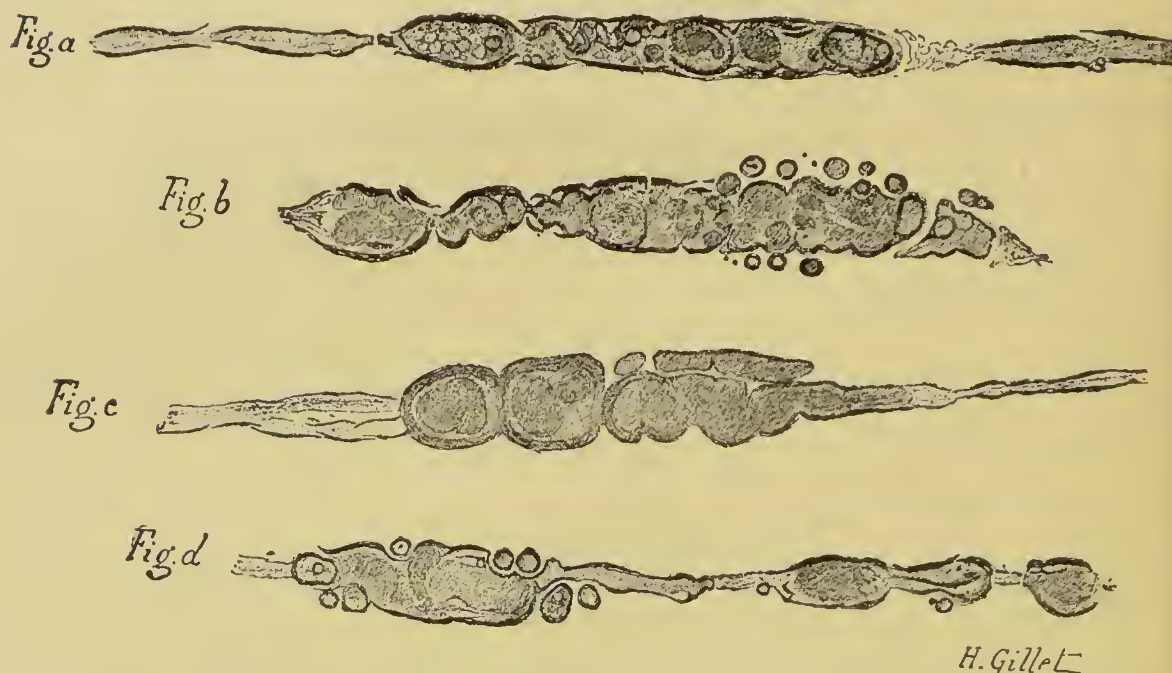


Fig. 156. — Racines postérieures dans un cas de tabes avancé, dissociées après fixation par l'acide osmique et coloration par le picrocarmin. Grossissement. Obj. F, oc. 2, Zeissl. — Fig. *a*. Fragment d'un segment interannulaire dans lequel les extrémités sont grêles et le milieu de gros calibre est en voie de désintégration. — Fig. *b*. Fragment d'un tube nerveux, gonflé, irrégulier, en voie de dégénérescence. — Fig. *c*. Fibre de gros calibre, devenue fibre grêle sur presque toute son étendue, sauf en un point qui est en voie de transformation. — Fig. *d*. Variations considérables de calibre d'un tube nerveux en voie d'atrophie : la gaine de myéline se résout en petites boules.

vides ; parmi les fibres qui subsistent, la plupart sont plus grêles qu'à l'état normal, quelques-unes au contraire sont gonflées, les incisures de Lanterman y disparaissent quelquefois (fig. 157, *d*). La gaine de myéline est irrégulière, frangée, comme zébrée, fendue longitudinalement, par places transformée en blocs inégaux ou creusée de vacuoles, elle contient une poussière très fine de grains noirs dont quelques-uns occupent les bords de la fibre (fig. 156). Les fibres en voie de dégénérescence wallérienne y sont extrêmement rares. Sur certaines d'entre elles apparaissent quelques granulations noires, petites, clairsemées, plus abondantes au niveau de l'étranglement interannulaire. Ainsi que l'a constaté l'un de nous, l'atrophie des fibres radiculaires est irrégulière, parfois nettement segmentaire, la gaine

de myéline d'un segment interannulaire ayant les dimensions d'une fibre de petit calibre et les deux segments interannulaires adjacents

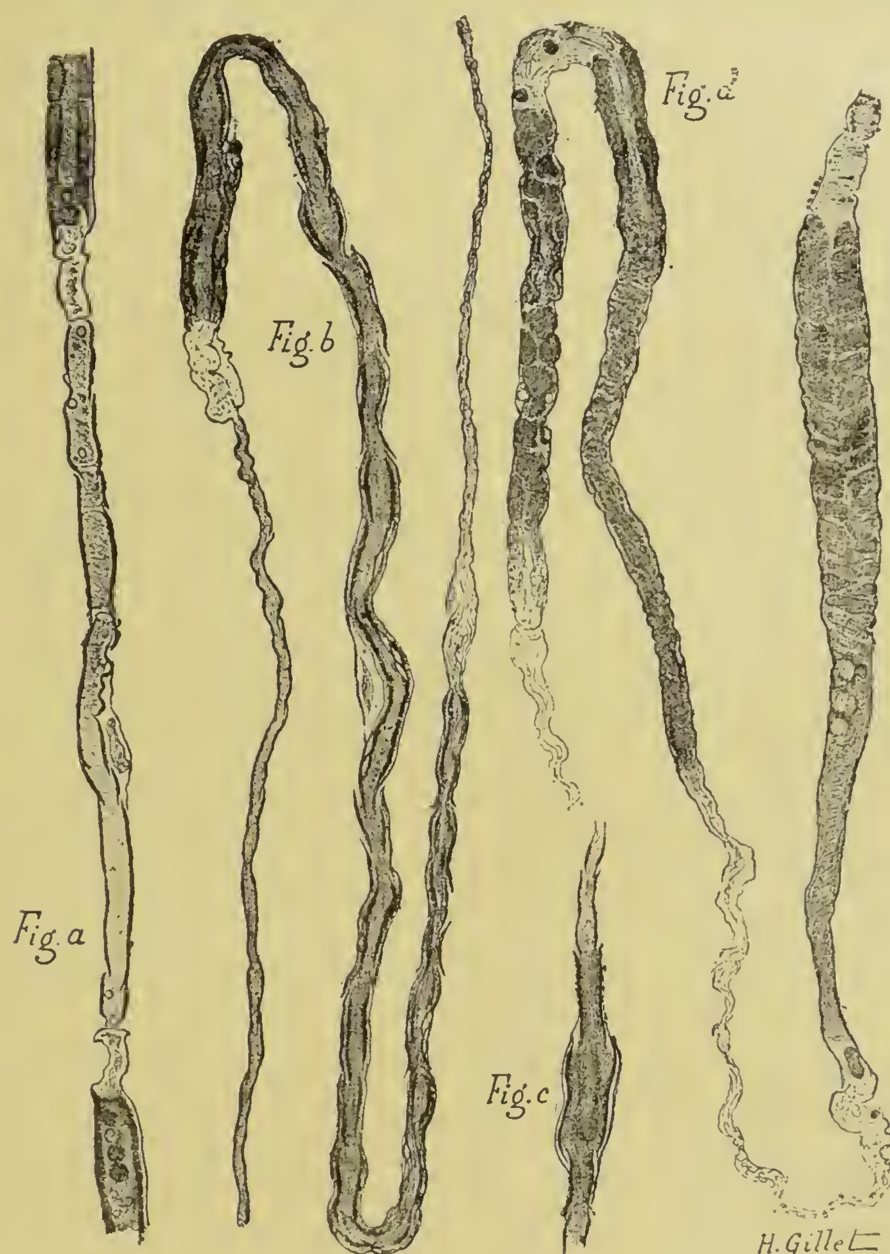


Fig. 157. — Racines postérieures dans un cas de tabes ancien, dissociées après fixation par l'acide osmique et coloration par le picrocarmin. Grossissement : Obj. E, oc. 2, Zeissl. — Les éléments représentés en *a*, en *b*, en *c*, en *d*, sont empruntés à plusieurs préparations : dans ce cas les racines étaient presque totalement dégénérées : il ne subsistait que quelques tubes nerveux d'apparence normale. A un plus fort grossissement quelques-uns de ces tubes nerveux apparaissent constitués par des segments interannulaires, alternativement grêles et épais ; la figure *b* représente un fragment d'un tube nerveux dans lequel l'alternance des segments interannulaires grêles et épais a pu être suivie cinq fois : en *d* est figurée une fibre nerveuse dont la gaine est irrégulière : par places il se forme de petites boules à l'intérieur. Un segment interannulaire est particulièrement atrophié.

ayant les dimensions d'une fibre de gros calibre, de sorte que, suivant le segment interannulaire examiné, telle fibre pourrait être prise pour une fibre grêle ou pour une grosse fibre ; sur certaines fibres, nous

avons pu suivre cette alternance jusqu'à quatre ou cinq fois (Thomas) (fig. 157). Sur quelques-unes les segments grêles sont plus courts que ceux de gros calibre, et le noyau, au lieu d'occuper le milieu de la longueur est plus rapproché d'une des extrémités; ailleurs, les variations de calibre ont lieu sur le même segment. Il n'y a ni multiplication des noyaux de la gaine de Schwann, ni prolifération nette du tissu interstitiel.

Sur *coupes* (fig. 158), on trouve à côté de fibres saines, peu nom-

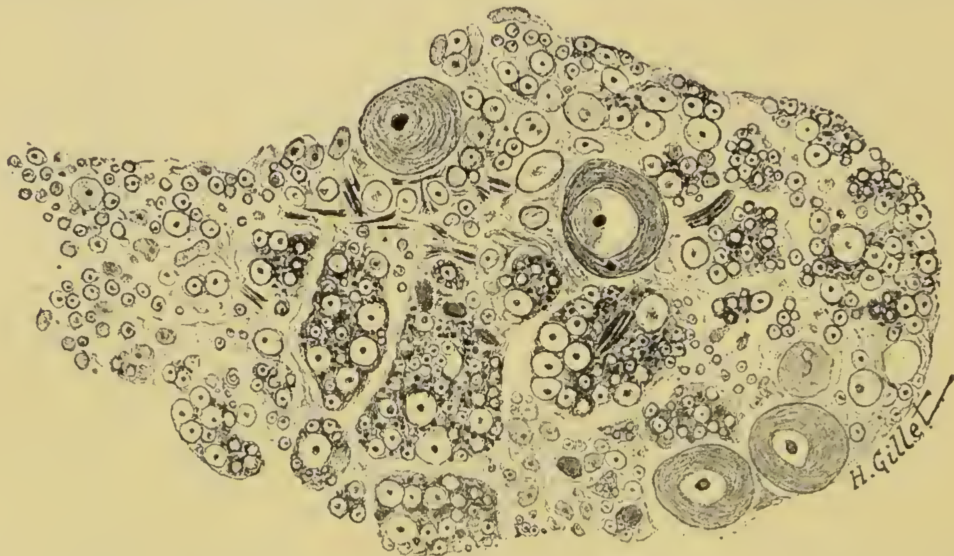


Fig. 158. — Tabes à évolution lente. Coupe transversale d'une racine postérieure avant sa pénétration dans le canal dure-mérien, colorée par la méthode de Marchi et par le picrocarmin. Grossissement : Obj. E, oc. 2, Zeissl. — Les fibres de gros calibre ne sont plus qu'au nombre de quatre. La plupart des fibres sont en voie d'atrophie et pauvres en myéline. Sur un grand nombre, le cylindraxe est réduit à une fibrille extrêmement fine. Par places plusieurs gaines vides se sont tassées et forment des placards plus intensivement colorés.

breuses, des fibres plus grêles en voie d'atrophie, la gaine de myéline est très mince, le cylindraxe très réduit : quelques fibres sont réduites à un cylindraxe et à une gaine de Schwann extrêmement rétrécie, la gaine de myéline a complètement disparu ; enfin, sur un grand nombre, le cylindraxe a disparu et il ne persiste que la gaine de Schwann qui est revenue sur elle-même. Les fibres malades et les fibres saines sont intimement juxtaposées, une fibre saine est parfois entourée de plusieurs fibres en voie d'atrophie. La paroi des vaisseaux est épaissie, hyaline, il existe quelquefois des lésions d'endo- et de périartérite. L'atrophie des racines postérieures peut être poursuivie jusqu'à leur pénétration dans le ganglion et dans le ganglion lui-même (Oppenheim et Siemmerling (1), Guizetti, Dinkler, Redlich) (2), elle y est d'autant plus intense que la maladie est plus avancée (fig. 159).

(1) Oppenheim et Siemmerling, *Arch. für Psych.*, Bd. XVIII. — Oppenheim, *Arch. für Psych.*, Bd. XX ; *Berlin. klin. Wochenschr.*, 1894 ; *Lehrb. der Nervenkrankheiten*, 1898.

(2) Redlich, *loc. cit.*

En résumé, il s'agit d'un processus d'atrophie simple ; le cylindraxe et la gaine de myéline disparaissent lentement et progressivement, la dégénération wallérienne est une exception.

Les racines postérieures des nerfs crâniens, le nerf optique, la racine sensitive du trijumeau, du glosso-pharyngien sont très fréquemment malades.

L'*atrophie du nerf optique* est fréquente. Elle est visible à l'œil nu, le diamètre peut être réduit jusqu'à la moitié ou au tiers du diamètre normal. Sa teinte grisâtre et légèrement rosée, sa transparence rappellent l'aspect des cordons postérieurs. Le chiasma et la bandelette optique sont également atrophiés et présentent les mêmes caractères. Lorsque l'atrophie est unilatérale, le chiasma est déformé et seule la bandelette croisée est atrophiée. C'est par la périphérie du nerf, immédiatement en dedans de la gaine, que débute la lésion sous forme de foyers isolés; la partie centrale du nerf et celles qui avoisinent les vaisseaux sont moins prises; la dégénérescence ne contourne jamais complètement la gaine, si ce n'est au bout de plusieurs années, et, dans ce cas, il existe déjà des plaques de dégénérescence dans les parties plus centrales. Enfin, avec le temps, l'atrophie devient totale. Histologiquement, le nerf optique n'est plus constitué que par du tissu névroglique et de la matière amorphe, au milieu desquels on trouve des granulations graisseuses et des corps amyloïdes. Les fibres du nerf optique, gaine de myéline et cylindraxe, disparaissent donc; la zone bordante est la première prise (Moxter) et, dans certains cas, on peut suivre la dégénérescence jusqu'aux corps genouillés et aux tubercules quadrijumeaux.



Fig. 159. — Coupe longitudinale d'un ganglion rachidien lombaire dans un cas de tabes ancien. Coloration par la méthode de Weigert-Pal et par le carmin. Grossissement : six diamètres. — L'extrémité centrale ou radiculaire (*er*) du ganglion est complètement dégénérée, l'extrémité périphérique (*ep*) est intacte. Cette figure montre que dans les cas de tabes avancé, l'atrophie des racines postérieures peut être suivie jusqu'à l'intérieur du ganglion.

Les lésions rétiniennes ont été signalées par plusieurs auteurs : ce sont l'altération ou l'absence des cellules des cônes et des bâtonnets (Brodeur, Moxter), un amoindrissement de la couche des cellules ganglionnaires ou cellules d'origine du nerf optique (Moxter), des altérations vasculaires (Berger).

L'atrophie de la racine sensitive du trijumeau, du pneumogastrique et du glosso-pharyngien a été poursuivie jusque dans leurs prolongements bulbaires, c'est-à-dire dans la racine descendante de la cinquième paire et le faisceau solitaire. Hayem et Pierret (Oppenheim) ont signalé des lésions du noyau sensitif du nerf trijumeau.

L'attention des anatomo-pathologistes a été moins attirée sur l'état des fibres radiculaires de la huitième paire; Hayem et Pierret ont constaté des altérations atrophiques des noyaux correspondants.

Les racines antérieures présentent quelquefois des altérations très analogues à celles qui ont été décrites sur les racines postérieures; mais elles y sont incomparablement plus légères et inconstantes: dans les cas de tabes avec atrophie musculaire elles sont parfois un peu plus marquées.

3° **Rapports entre l'atrophie radiculaire et la sclérose des cordons postérieurs.** — La comparaison de la dégénération des cordons postérieurs dans le tabes avec celle qu'engendre la compression destructive des racines postérieures, telle la compression exercée sur la queue de cheval par une tumeur, amène à cette conclusion que la topographie est la même dans les deux cas : les territoires les moins atteints dans le tabes sont aussi les moins dégénérés dans les lésions radiculaires primitives. Les zones cornu-commissurales, le centre ovale de Flechsig, le triangle de Gombault et Philippe, la virgule de Schultze sont constitués en effet par des fibres exogènes ou radiculaires et par des fibres endogènes (Dejerine et Spiller, Dejerine et Théohari). Il n'est pas encore prouvé que les fibres endogènes, le faisceau de Hoche en particulier, dégénèrent aussi à leur tour, même à une époque très avancée, et l'atrophie des fibres radiculaires suffit à elle seule pour expliquer la dégénération partielle des zones mixtes.

Quelle que soit l'étendue de la sclérose des cordons postérieurs, qu'il s'agisse d'un tabes dorso-lombaire ou d'un tabes cervical, l'altération des cordons de Burdach est proportionnelle à l'atrophie radiculaire (Dejerine) (1) : si l'atrophie radiculaire est plus avancée d'un côté, ce qui est rare du reste, la sclérose des cordons postérieurs l'est également du même côté. Dans un cas de tabes cervical étudié par l'un de nous, les racines lombo-sacrées étaient presque normales, à peine contenaient-elles quelques tubes atrophiés; or le cordon de Goll à la région cervicale était intact dans l'étendue d'un petit triangle situé à la périphérie, c'est-à-dire dans une zone qui contient les fibres longues des racines lombo-sacrées; ce fait démontre une fois de plus que dans le tabes la sclérose de la moelle affecte une topographie nettement et uniquement radiculaire. Les dégénérations secondaires des cordons postérieurs consécutives à la section des racines posté-

(1) Dejerine, *Sem. méd.*, 1892. — *Archives de Physiologie*, 1888.

rieures chez l'animal (Schiefferdecker, Buffalini et Rossi, Singer, Kahler, Singer et Münzer, Kahler et Pick, Tooth), ont la même topographie que les dégénérations secondaires consécutives aux altérations primitives des racines postérieures chez l'homme et que les lésions tabétiques. On sait encore, de par l'embryologie, que la plupart des fibres des cordons postérieurs ne sont autres que le prolongement des fibres radiculaires postérieures dans la moelle, et que les cordons postérieurs sont par conséquent principalement constitués par des fibres exogènes (Sagemehl, His).

En résumé, les données fournies par l'anatomie pathologique, la pathologie expérimentale et l'embryologie, établissent un rapport étroit entre l'atrophie radiculaire et les altérations des cordons postérieurs, et font envisager le tabes comme une affection *primitive* des fibres des racines postérieures; il reste à savoir si chaque fibre est prise dès le début dans toute son étendue, ou si le processus morbide l'atteint en un point limité de son trajet radiculaire médullaire.

4° **Ganglions rachidiens.** — Des altérations de divers ordres ont été décrites dans les ganglions rachidiens, mais la plus constante est l'atrophie des fibres radiculaires à l'intérieur même du ganglion (Oppenheim et Siemmerling, Guizetti, Dinkler), tandis que dans la plupart des cas les fibres qui sortent par le pôle périphérique du ganglion sont intactes (fig. 159). — Les cellules sont le plus souvent normales (Vulpian, Dejerine); cependant, quelques auteurs ont signalé l'atrophie de quelques-unes d'entre elles, l'état trouble, la pigmentation, la vacuolisation, leur forme irrégulière, la disparition du noyau. Les cellules de la capsule sont en prolifération (Wollenberg, Stroebe, Marinesco). D'après Babès et Kremnitzer, la lésion débuterait par la disparition des arborisations des fibres grêles qui prennent leur origine dans la moelle, mais l'existence de ces fibres à l'état normal est encore très hypothétique (Redlich). Le tissu interstitiel des ganglions est plus ou moins proliféré et fibreux; quelquefois on y trouve des foyers hémorragiques; la paroi des vaisseaux est épaissie, en même temps que leur lumière est dilatée; la congestion y est fréquente. L'enveloppe du ganglion est elle-même souvent épaissie et envoie des prolongements fibreux à l'intérieur de l'organe. Des lésions semblables ont été vues dans le ganglion de Gasser (Oppenheim, Demange).

Sur des coupes colorées par la méthode de Nissl, Schäffer n'a pas constaté d'altération appréciable des cellules; Marinesco au contraire en a trouvé quelques-unes en voie de chromatolyse.

De l'ensemble des recherches entreprises sur l'état des ganglions rachidiens se dégage la conclusion que, le plus souvent, la cellule ganglionnaire n'est pas modifiée histologiquement dans le tabes et que, contrairement à ce qu'on aurait pu prévoir, en se basant sur les connaissances acquises tout récemment sur les lésions des cellules con-

sécutives à la section de leur cylindraxe, les cellules des ganglions rachidiens ne subissent pas d'altération secondaire à l'atrophie des racines postérieures. La physiologie expérimentale est venue confirmer à ce sujet les données de la pathologie, puisque la section de la racine postérieure entre la moelle et le ganglion, pratiquée sur l'animal, ne retentit pas sur sa cellule d'origine dans le ganglion spinal (Lugaro, Van Gehuchten). C'est la seule exception connue à la loi suivant laquelle la lésion d'un nerf retentit sur ses cellules d'origine.

5° **Nerfs périphériques.** — Leurs altérations sont très fréquentes (Westphal, Pierret, Dejerine, Pitres et Vaillard, Oppenheim et Siemerling, Nonne, Joffroy et Achard) (1) : quelques auteurs les considèrent même comme constantes (Nonne); la dégénération des nerfs cutanés (en dehors des cas d'atrophie musculaire) est plus fréquente et beaucoup plus intense que celle des nerfs musculaires.

Les altérations sont plus avancées et plus généralisées aux membres inférieurs qu'aux membres supérieurs, plus intenses à la périphérie que dans les segments plus rapprochés de la racine des membres (Dejerine). Traitées par l'acide osmique, les fibres nerveuses prennent une coloration grisâtre au lieu de la coloration noirâtre qu'elles ont normalement. Histologiquement ces nerfs ne sont plus constitués que par un nombre considérable de gaines vides et aussi par de nombreuses fibres grêles. Les tubes en voie de dégénérescence wallérienne y sont en très petit nombre. Enfin on peut y rencontrer les mêmes altérations que dans les racines postérieures, à savoir la dégénérescence segmentaire.

Les altérations des nerfs musculaires existent en dehors de toute altération des cellules des cornes antérieures (Dejerine), et elles jouent, comme on le verra plus loin, un rôle important dans la pathogénie de l'amyotrophie tabétique. La lésion histologique est la même que celle des nerfs cutanés et décroît aussi à mesure que l'on remonte de la périphérie vers les centres. Le plus souvent, les racines antérieures sont intactes, rarement elles présentent des altérations, très atténuées du reste par rapport à celles des nerfs musculaires.

Des altérations semblables ont été signalées dans les rameaux musculaires des nerfs crâniens, dans l'hémiatrophie linguale (Cassirer et Schiff), dans les paralysies oculaires (Dejerine et Petren) et dans les paralysies laryngées (Schlesinger, Oppenheim, Grabower, Dejerine et Petren) (2).

6° **Système sympathique.** — Duchenne (de Boulogne) avait émis l'hypothèse que le grand sympathique devait être atteint, et il avait même supposé que la lésion des cordons postérieurs était secondaire

(1) Dejerine, *Arch. de phys.* et *Revue de méd.*, 1889, 1883. — Pitres et Vaillard, *Revue de méd.*, 1886. — Nonne, *Arch. für Psych.*, Bd. XXIX. — Joffroy et Achard, *Arch. expér. de méd.*, 1889.

(2) Dejerine et Petren, *Soc. de biologie*, 25 juillet 1896. — Petren, *Nordiskt. medicinskt. Arkiv. Arg.*, 1897, n° 27.

à la lésion du grand sympathique. Vulpian, Charcot, Raymond, déclarent néanmoins qu'ils n'ont pu déceler un état anormal existant soit dans les ganglions, soit dans les tractus nerveux qui relient le ganglion à la moelle ou à la périphérie. On sait que les ganglions sympathiques ne sont pas isolés du système nerveux central, mais qu'ils entrent en rapport avec lui par de nombreuses fibres à myéline qui passent soit par les racines antérieures de la moelle, soit par les racines postérieures ou qui naissent encore des ganglions rachidiens : ces fibres aboutissent à la chaîne sympathique et aux ganglions en suivant les rameaux communicants. Dans des recherches faites à la Salpêtrière dans le service de l'un de nous, Jean-Ch. Roux (1) a démontré qu'à une période avancée de la maladie on trouve dans le sympathique cervical, dans les splanchniques et dans le sympathique thoracique, une diminution considérable du nombre des petites fibres à myéline ; les grosses fibres à myéline qui viennent toutes des ganglions rachidiens restent intactes.

7° **Cerveau.** — Il existerait, d'après Jendrassik qui lui a accordé une très grande importance pathogénique, une atrophie des fibres tangentielles de l'écorce et le tissu névroglique y deviendrait plus dense : Philippe et Decroly n'ont rien trouvé de semblable à l'examen de trois cerveaux de tabétiques. Nageotte (2) a observé des lésions névrogliques et des altérations vasculaires diffuses identiques à celles de la paralysie générale : ces lésions n'ont pas été retrouvées sur tous les cerveaux de tabétiques qu'il a examinés ; lorsqu'elles existent, elles ne doivent pas être envisagées comme appartenant en propre à l'anatomie pathologique du tabes, mais à celle d'une paralysie générale plus ou moins ébauchée.

8° **Cervelet.** — Jendrassik a signalé des lésions tout à fait semblables à celles qu'il avait décrites pour l'écorce cérébrale. D'après Jellinek, elles siégeraient dans le noyau dentelé dont les cellules sont rétractées et pigmentées, les fibres nerveuses moins abondantes. Ces lésions ne paraissent pas avoir une grande importance ; elles n'ont pas été retrouvées par d'autres auteurs.

NATURE DU PROCESSUS TABÉTIQUE. — Théorie vasculaire. — Théorie méningée. — Devant les résultats obtenus grâce aux progrès de l'anatomie pathologique, on est autorisé à faire table rase d'un certain nombre de théories qui n'ont joui d'ailleurs que d'une faveur éphémère : c'est ainsi que la *théorie vasculaire* (Ordoñez, Rumpf, Adamkiewicz, H. Martin) est généralement abandonnée, — bien que la fréquence des lésions vasculaires soit reconnue par la plupart des auteurs, mais elles ne sont pas constantes, elles ont une

(1) Jean-Ch. Roux, Les lésions du système grand sympathique dans le tabes. Th. de doctorat, Paris, 1900.
(2) Nageotte, Th. de Paris, 1893.

intensité variable et elles sont impuissantes à elles seules à donner la raison de l'atrophie radiculaire et de la sclérose des cordons postérieurs. — Quant à la théorie de la *méningite postérieure* (Rindfleisch, Ewald, Minor, Dinkler, Sachs) elle serait tombée tout à fait dans l'oubli, si Redlich et Obersteiner, Nageotte, ne l'avaient mise tout récemment à profit dans une conception qui sera exposée plus loin.

Quand on jette un coup d'œil d'ensemble sur l'anatomie pathologique du tabes, il y a deux ordres de faits qui retiennent tout d'abord l'attention : ce sont l'atrophie des racines postérieures et la sclérose des cordons correspondants d'une part, les névrites périphériques d'autre part.

Théorie médullaire. — Bien que l'atrophie des racines postérieures ait été signalée déjà par Bourdon et Luys, l'opinion la plus répandue pendant longtemps en France, à la suite des travaux de Charcot et Pierret, fut que la lésion primitive du tabes *est une sclérose des cordons postérieurs* ; comme, d'autre part, elle se cantonne tout d'abord dans certaines zones de ces cordons, envahissant certains systèmes de fibres et en respectant d'autres, le processus histologique primitif du tabes s'imposa comme une sclérose systématique des cordons postérieurs.

Théorie radiculaire. — La théorie de Charcot et Pierret régna non seulement en France, mais encore à l'étranger où elle recruta de nombreux partisans (Erb, Strümpell, Westphal), jusqu'au jour où Vulpian mit davantage en lumière les lésions constantes des racines postérieures et les rapprocha de la sclérose des cordons correspondants. Instruit d'autre part de la continuité anatomique des racines et des cordons postérieurs, et des lois de dégénérescence établies par Waller, il fut amené à déduire de cet ensemble de faits que l'atrophie radiculaire doit être la première en date : « On doit admettre en définitive que les altérations des racines postérieures sont primitives, c'est là un fait certain suivant moi. » Vulpian fait néanmoins quelques réserves, car il ajoute aussitôt : « Il se peut que les altérations des faisceaux postérieurs soient primitives aussi dans une certaine mesure. »

La systématisation de la sclérose des cordons postérieurs mise en relief par Charcot et Pierret trouva tout naturellement son explication dans l'atrophie radiculaire, lorsqu'il fut démontré par Schultze, puis par l'un de nous, que la topographie des altérations médullaires tabétiques correspond très exactement au trajet intra-médullaire des racines postérieures, trajet établi par l'étude des dégénérescences secondaires consécutives aux lésions primitives des racines postérieures, par la pathologie expérimentale et par l'embryologie.

L'atrophie des racines postérieures est-elle bien elle-même une lésion primitive, et, étant donné ce fait que la sclérose des cordons postérieurs est secondaire à l'atrophie radiculaire et n'est que le prolongement intra-médullaire de cette dernière, ne serait-il pas

logique d'admettre également que les fibres des racines postérieures dégénèrent consécutivement à une altération primitive de leurs centres trophiques, les cellules des ganglions spinaux? C'est là une opinion qui a été soutenue par P. Marie (1). Pour cet auteur, l'atrophie des racines postérieures serait sous la dépendance d'une altération des cellules des ganglions spinaux et des cellules ganglionnaires périphériques. Or il a été exposé plus haut que les investigations anatomiques pratiquées sur les ganglions rachidiens n'ont pas justifié une hypothèse si séduisante. Quant à l'existence de cellules ganglionnaires périphériques, elle n'est pas encore démontrée. Quelques auteurs cependant, malgré les résultats négatifs des examens anatomiques, ont supposé l'existence d'un trouble fonctionnel ou dynamique des cellules ganglionnaires, comme étant susceptible d'amener l'atrophie des racines postérieures (Babinski) (2). Cette théorie, qui subordonne une lésion anatomique à un trouble fonctionnel, est une hypothèse. La même réflexion s'adresse à la formule de de Massary (3) : « le *tabes dorsalis*, dégénérescence du protoneurone centripète », puisque la partie la plus noble du neurone, la cellule, n'est pas atteinte.

Du reste, et c'est là un argument déjà émis autrefois par l'un de nous, si l'atrophie des racines postérieures était sous la dépendance d'une lésion du ganglion, l'atrophie devrait porter aussi sur le bout périphérique de cette racine, qui au sortir du ganglion se réunit à la racine antérieure pour former le tronc mixte. Or ce bout périphérique est intact dans le tabes.

En se basant sur la loi de la dégénérescence wallérienne, Vulpian avait admis que les lésions tabétiques des racines postérieures ne sont pas secondaires à celles des cordons postérieurs : « Comment croire, dit-il, qu'une lésion des parties intra-médullaires des racines postérieures se propagerait dans le *tabes dorsalis*, dans un sens centrifuge, aux parties extra-médullaires de ces mêmes racines ? » Depuis que la dégénérescence rétrograde est entrée dans le domaine de nos connaissances, cet argument a perdu de sa valeur, mais il est à remarquer que les lésions transverses de la moelle, telles qu'une myélomalacie par artérite syphilitique, ne retentissent guère sur les racines postérieures, malgré des dégénérations intenses qui se produisent au-dessus de la lésion dans les cordons postérieurs. Il est vrai qu'une telle lésion n'interrompt complètement que le trajet des racines comprises dans le foyer de ramollissement, puisque, si une faible partie des fibres d'une racine postérieure continue son trajet ascendant dans les cordons postérieurs, la plus grande partie s'épuise assez rapidement dans la substance grise de la moelle. En tout

(1) P. Marie, Leçons sur les maladies de la moelle, 1892.
(2) Babinski, Traité de médecine Charcot-Bouchard, t. VI.
(3) De Massary, Th. de doctorat, Paris, 1896.

cas les cavités syringomyéliques les plus destructives ne donnent qu'exceptionnellement lieu à de l'atrophie des racines postérieures : encore celle-ci n'est-elle que très légère.

La nature *primitive* de l'atrophie de la racine postérieure se présente par conséquent comme très vraisemblable ; mais il reste à rechercher si cette racine est atteinte dès le début dans toute son étendue, à la fois dans son trajet extra-médullaire et dans son trajet intra-médullaire, ou si la lésion initiale se localise dans un point bien limité.

D'après Obersteiner et Redlich (1), les racines postérieures sont atteintes primitivement au niveau de l'étranglement annulaire que leur fait subir la pie-mère à leur pénétration dans la moelle. Ces auteurs ont en effet constaté, sur des coupes longitudinales ou même perpendiculaires de la moelle, passant exactement par la zone de pénétration des racines postérieures, que ces dernières sont en quelque sorte étranglées par la pie-mère un peu plus épaissie et doublée d'une couche de névroglie plus dense à ce niveau ; les fibres grêles, celles qui précisément dégénèrent les premières, entourent les grosses fibres comme d'un manchon ; la gaine de myéline des unes et des autres se colore mal par les procédés usuels (procédé de Pal). Les lésions radiculaires du tabes seraient plus précoces là où les étranglements annulaires sont plus serrés (région lombaire), et, dans les cas de *tabes incipiens*, les racines seraient plus malades dans cette région que partout ailleurs. La nature même de la lésion serait interstitielle et l'atrophie radiculaire serait la conséquence de la méningite et des altérations vasculaires au niveau même de l'étranglement. On a objecté à cette manière de voir, que l'étranglement annulaire périradiculaire est un artifice de préparation qui tient aux conditions dans lesquelles s'est effectué le durcissement de la moelle : Nageotte insiste en effet sur son absence, lorsque la moelle est durcie sur place dans le canal vertébral. Devant cette objection, il ne subsiste plus aucune raison pour envisager l'embouchure du canal pie-mérien comme un *locus minoris resistentiæ* : il ne semble pas, d'autre part, qu'un épaississement des méninges soit capable d'étrangler les racines au point d'entraîner leur atrophie et leur destruction ; les racines peuvent rester saines en effet au milieu de pachyméningites à tissu dense et serré. Cette irritation méningée pourrait tout aussi bien être secondaire et consécutive à la dégénérescence des fibres. Si on se range à l'avis de Redlich et d'Obersteiner, il faut supposer que l'atrophie des racines postérieures dans leur trajet extra-médullaire est une atrophie rétrograde ; pour les raisons précédemment énumérées, leur théorie ne doit être accueillie qu'avec les plus grandes réserves.

Pour Nageotte (2), c'est à l'autre extrémité du trajet extra-médullaire

(1) Obersteiner et Redlich, *Arb. aus Prof. Obersteiners. Laborat.*, 2 Heft, Wien, 1894.

(2) Nageotte, *Soc. anat.*, 1894 ; *Congrès intern. de méd. de Paris*, 1900.

de la racine que débute le processus destructif, c'est-à-dire immédiatement au-dessus du ganglion. Dans tous les cas sur lesquels ont porté ses recherches, il a trouvé une lésion transverse de périnévrite et de mésonévrite, exactement limitée à l'espace compris entre le ganglion et l'entrée des racines dans le sac arachnoïdien : la lésion débute par une infiltration embryonnaire qui évolue vers la sclérose ; soit par irritation, soit par compression, les tubes nerveux s'atrophient secondairement. La prolifération embryonnaire part du périnèvre et forme un anneau autour des racines : cet anneau se modifie, il se sclérose par sa périphérie, mais il continue à s'accroître par en dedans ; de même, la prolifération embryonnaire dissocie en faisceaux secondaires les fascicules élémentaires des racines et fait place ensuite à la fibrose : les parois veineuses sont semées de nombreux nodules embryonnaires, et la ressemblance avec les lésions de méningite syphilitique est frappante. Les racines antérieures ne sont pas épargnées, mais les lésions n'y acquièrent pas la même intensité et leurs tubes nerveux jouissent d'une plus grande résistance. Cette disposition rend compte de la topographie radiculaire de la sclérose des cordons postérieurs, et de plus, en révélant l'existence de lésions interstitielles identiques à celles de la syphilis, elle apporte un appoint sérieux aux rapports étiologiques de la syphilis et du tabes déjà établis par la clinique. Par contre, cette théorie soulève quelques objections qui ont été formulées par de Massary: Nageotte avait remarqué en effet que, en dehors du tabes, cette région est le siège d'altérations conjonctives assez fréquentes ; Massary les a retrouvées chez des individus morts d'affections diverses (péritonite, fièvre typhoïde, méningite, etc.) et il en conclut que « les modifications de structure des racines rachidiennes que Nageotte a décrites comme étant la cause immédiate du tabes perdent toute leur spécificité ». Nageotte insiste d'autre part sur ce fait que, dans la névrite interstitielle transverse qui se développe autour des fibres radiculaires, les altérations des nerfs relèvent de plusieurs facteurs : non seulement les fibres sont comprimées, mais encore elles sont modifiées dans leur nutrition, l'infiltration embryonnaire met obstacle à la circulation lymphatique et sanguine, il faut tenir compte enfin de l'action nocive de substances toxiques. La théorie de la compression a été également soutenue pour expliquer l'atrophie optique : elle serait due à l'étranglement que subit le nerf optique à son passage dans le trou optique, par suite de la périostite et de la pachyméningite syphilitique qui se développent à ce niveau (Schlagenhaufer). Mais cette hypothèse est contredite par les faits.

Obersteiner a recherché la lésion de névrite radiculaire transverse décrite par Nageotte dans trois cas de tabes : il ne l'a trouvée que dans un cas, ancien ; dans les deux autres cas, plus récents, la lésion faisait défaut. Dans une série de cas, Redlich a observé les deux

ordres de lésions décrites par Nageotte, les infiltrations embryonnaires et les altérations fibreuses : les infiltrations embryonnaires ne seraient pas toujours également réparties à la périphérie, mais parfois disposées en foyers; ce ne sont pas seulement les éléments embryonnaires qui prolifèrent, mais les cellules endothéliales et l'arachnoïde. Dans d'autres cas, et particulièrement dans les cas de tabes récent, le même auteur n'a pu ou découvrir ces lésions, ou elles étaient à peine évidentes; en outre, dans des cas où le tabes était plus avancé, les lésions étaient relativement peu intenses, il n'y avait aucun parallélisme entre la névrite transverse et la dégénération des cordons postérieurs. Cette lésion est plus fréquente chez les paralytiques généraux, chez lesquels Nageotte l'a tout d'abord recherchée. Nageotte, il est vrai, l'interprète comme la lésion du *tabes incipiens*, et c'est chez les paralytiques généraux qu'il faut l'étudier si on veut la voir à sa phase initiale. Redlich conclut enfin que la lésion découverte par Nageotte ne peut expliquer les dégénérations des cordons postérieurs des tabétiques : tout au plus pourrait elle avoir une action de renforcement sur la dégénération radiculaire. Elle n'explique pas plus l'atrophie radiculaire que la méningite spinale n'explique la sclérose des cordons postérieurs.

De ce qui précède il résulte, en effet, que la lésion interstitielle est à elle seule impuissante à produire la destruction de la fibre nerveuse et que, pour Nageotte lui-même, il y a un élément important qui intervient dans ce processus, l'action d'une infection spécifique sur la fibre nerveuse ; pour lui, cette action serait favorisée par le ralentissement que les lésions vasculaires et scléreuses apportent à la circulation : cette action serait tout d'abord irritative, due aux produits toxiques de l'agent spécifique, et retentirait sur le trajet intra-médullaire de la racine postérieure qui s'atrophierait avant le trajet extra-médullaire. Il serait étonnant cependant qu'une lésion irritative, susceptible de produire une dégénérescence wallérienne du trajet intra-médullaire des racines, aussi intense que Nageotte l'a indiquée dans un cas de tabes à marche rapide, respectât pendant si longtemps le trajet extra-médullaire. Cette idée d'une lésion inflammatoire, aiguë ou subaiguë, s'accorde d'ailleurs mal avec l'atrophie lente, progressive et chronique des racines qui caractérise le processus tabétique (bien que chez quelques malades l'affection procède par poussées). Comme, d'autre part, elle est inconstante (Obersteiner, Redlich), il semble qu'on peut conclure que, si la lésion interstitielle décrite par Nageotte attire l'attention sur une région « qui paraît avoir des aptitudes pathologiques spéciales qu'expliquent sa situation et ses rapports » (Nageotte), il n'est pas absolument démontré qu'elle soit la lésion primitive du tabes et elle ne joue vraisemblablement qu'un rôle de second ordre dans la pathogénie de cette affection. A la théorie d'Obersteiner et Redlich ainsi qu'à celle de Nageotte,

on peut objecter qu'elles n'expliquent nullement l'atrophie des racines à leur entrée dans le ganglion et dans le ganglion lui-même.

Quelques auteurs ont contesté la constance des lésions des racines postérieures au cours du tabes, mais les observations publiées ne sont pas du tout probantes et, le plus souvent, l'examen des racines n'a pas été suffisamment minutieux. On ne saurait trop insister sur ce fait : dans le tabes, les racines postérieures sont toujours altérées. D'autres ont prétendu que la sclérose du cordon de Goll à la région cervicale existait dans certains cas, sans que les fibres de ce faisceau fussent malades à la région dorso-lombaire et sans que les racines postérieures correspondantes fussent prises (Philippe). Il suffit de lire les observations d'Eichhorst et de Martius empruntées par Philippe au travail de Maria Yucetic, pour être édifié sur les réserves qu'il faut observer à leur égard. Dans le cas de tabes cervical, rapporté par l'un de nous en 1888, le cordon de Goll à la région cervicale n'était sclérosé que dans ses deux tiers antérieurs et, ainsi que l'a fait remarquer Tooth, la topographie des lésions, dans ce cas, est exactement la même que celle qu'il a observée après la section des dernières paires cervicales et des premières dorsales.

Théorie névritique. — Les lésions des nerfs périphériques ont été à leur tour envisagées comme le point de départ des lésions radiculaires et médullaires (Leyden, Goldscheider); l'influence du traumatisme et du froid relevée dans quelques observations a été invoquée à l'appui de cette théorie, de même que les altérations anatomiques de la moelle secondaires au traumatisme des nerfs et aux amputations. Malgré cela, la théorie névritique du tabes est de plus en plus abandonnée et ne compte plus guère de partisans, le rôle du traumatisme et des irritations périphériques est inconstant et très discutable; les altérations médullaires consécutives aux amputations ne sont pas du tout comparables à celles du tabes.

L'atrophie radiculaire peut donc être considérée comme une lésion parenchymateuse primitive ; si, d'autre part, les éléments névrogliques se multiplient dans les cordons postérieurs, il faut reconnaître que leur prolifération suit une topographie tellement systématique, qu'il est impossible de ne pas y voir un phénomène secondaire commandé par la disparition des fibres radiculaires; mais, comme dans certains cas, la dégénération paraît plus avancée dans les zones radiculaires de la moelle que dans les troncs des racines correspondantes, surtout à leur émergence du ganglion, il y a là quelque chose de particulier, tenant au mode même de dégénération des racines postérieures. Celle-ci n'est pas en effet une dégénérescence secondaire, une dégénérescence wallérienne.

Le point d'attaque du processus tabétique ne peut encore être nettement défini, de nouvelles études sur des cas de *tabes incipiens*

pourront seules éclairer ce côté de la question. Mais par l'examen de quelques racines coupées en série dans des cas de tabes peu avancé, nous avons pu nous assurer que l'atrophie radiculaire diminue en se rapprochant du ganglion (fig. 160 et 161). En somme, les racines postérieures sont d'autant plus altérées, dans leur trajet intra-médullaire et extra, qu'on les examine dans des points plus éloignés de leur centre trophique. Il y a là une analogie avec ce qui se passe dans les nerfs sensitifs périphériques, qui sont d'autant plus altérés que l'on examine des parties plus éloignées du ganglion.

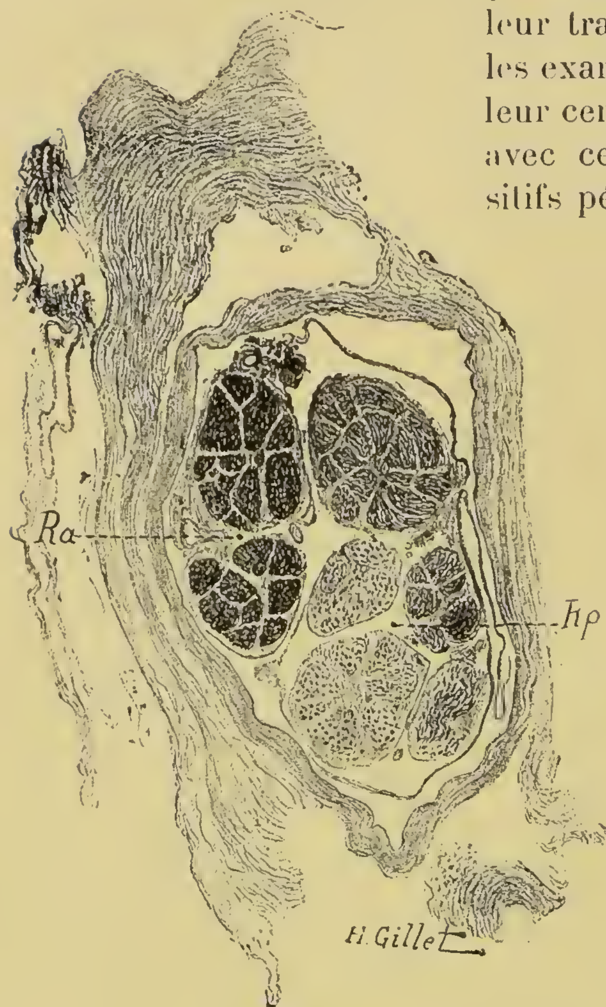


Fig. 160.

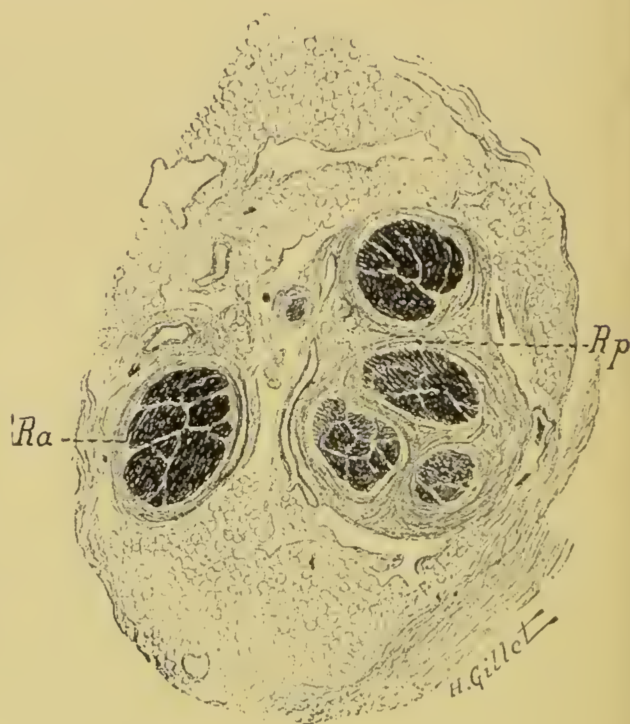


Fig. 161.

Fig. 160 et 161. — Tabes à évolution lente, à la période périataxique. Coupes transversales de la 6ᵉ racine dorsale, colorées par la méthode de Weigert-Pal et par le picrocarmin. — Grossissement : douze diamètres. Sur la figure 160, la coupe passe au-dessus de la pénétration dans le canal dure-mérien. Sur la figure 161, elle passe plus près du ganglion. Sur la figure 160 l'atrophie de la racine postérieure (*rp*) est encore très nette. Sur la figure 161 elle est à peine appréciable. Ces deux figures démontrent que sur cette racine l'atrophie diminue progressivement d'intensité de l'extrémité médullaire vers l'origine ganglionnaire. La racine antérieure est normale.

La dégénérescence wallérienne découverte sur les nerfs sectionnés et séparés de leur centre d'origine a peut-être trop accaparé l'attention des anatomo-pathologistes, et les réactions de la fibre nerveuse aux divers agents morbides sont encore mal connues dans leurs variétés ou leur intensité. Si la dégénérescence wallérienne se rencontre quelquefois dans le tabes, elle est loin d'être la règle

et il s'agit dans cette affection d'un processus de dégénérescence assez spécial.

Il ne faut pas perdre de vue, d'autre part, que dans le tabes les nerfs musculaires sont très souvent altérés; ils sont malades, il est vrai, avec une fréquence et une intensité moindres — sauf dans les cas d'atrophie musculaire — que les expansions centrale et périphérique du ganglion rachidien, c'est-à-dire que les fibres sensitives, et l'atrophie de leurs fibres remonte rarement jusqu'à la racine antérieure. En outre, les nerfs musculaires se régénèrent quelquefois, comme Nageotte a pu l'observer dans les racines antérieures et nous-mêmes dans les nerfs des muscles des yeux, et ce pouvoir de régénération explique sans doute la curabilité de quelques paralysies oculaires du tabes. Pour ces différentes raisons, il nous semble que l'on ne peut pas ne pas tenir compte des altérations des nerfs musculaires dans une conception générale de la pathogénie de cette affection.

Les liens étiologiques de la syphilis et du tabes doivent être définitivement admis, et en procédant par analogie avec les maladies infectieuses les mieux connues, l'idée d'une intoxication spécifique est très logique : on sait d'autre part que, parmi les poisons du système nerveux, certains s'attaquent avec une prédilection marquée à tel système plutôt qu'à tel autre. Ce poison syphilitique (hypothétique?) exercerait donc son influence nocive successivement et avec une intensité décroissante : 1° sur le système des fibres radiculaires postérieures et les nerfs cutanés : les altérations des nerfs cutanés seraient en effet, pour quelques auteurs, proportionnelles en intensité à celles des cordons postérieurs (Dejerine, Pitres et Vaillard, Oppenheim et Siemmerling, Nonne); Redlich soutient cependant une opinion contraire; 2° sur les nerfs musculaires; 3° sur les fibres sympathiques.

Les zones dites *endogènes* de la moelle participent-elles au processus de dégénérescence, comme le pensent Pierre Marie et Philippe? Philippe (1897) s'est efforcé de prouver que le tabes initial atteint le système radiculaire postérieur depuis la racine jusqu'au cordon correspondant de la moelle, avec une élection pour les fibres moyennes de Singer et de Münzer, que le tabes avancé est caractérisé par la destruction des zones endogènes descendantes, enfin que la sclérose du cordon de Goll est soit secondaire à l'atrophie des racines postérieures, soit primitive. Pour cet auteur, la lésion primitive du tabes est une lésion parenchymateuse frappant le tube nerveux tout entier, quelle que soit la zone atteinte (endogène ou exogène), au niveau des racines comme au niveau des cordons postérieurs. L'importance que Philippe assigne à la destruction des zones endogènes s'explique par ce fait qu'il décrit comme zones endogènes des zones qui en réalité sont mixtes, car elles contiennent à la fois des fibres radiculaires et

des fibres médullaires : la composition mixte de la virgule de Schultze, du centre ovale de Flechsig, du triangle de Gombault et Philippe, de la zone cornu-commissurale est chose aujourd'hui absolument démontrée. Or, dans ces différentes zones mixtes que nous venons d'énumérer, on retrouve toujours — et cela quelles que soient l'ancienneté et l'intensité du processus tabétique — on retrouve toujours des fibres saines. Nous ajouterons encore que ces fibres conservées sont en aussi grand nombre que dans les cas de compression ou de destruction des racines postérieures par lésions osseuses ou méningées, c'est-à-dire dans des cas où il ne saurait être question d'altération des fibres endogènes. En un mot, pour nous et de par les raisons que nous venons d'énumérer, les fibres endogènes de la moelle ne participent pas au processus tabétique.

PHYSIOLOGIE PATHOLOGIQUE. — **Ataxie.** — Chez l'individu normal, la régularité et l'harmonie des mouvements, l'équilibre, la coordination musculaire et motrice en général, sont assurés par le fonctionnement régulier des centres dont l'ensemble constitue l'axe cérébro-spinal. Ils entrent en rapport les uns avec les autres par de nombreuses voies anatomiques, ils sont unis à l'écorce cérébrale par des liens plus ou moins étroits, de sorte que s'ils jouissent d'un certain automatisme, celui-ci ne s'exerce néanmoins le plus souvent que sous le contrôle de la conscience et de la volonté. La plupart de ces centres reçoivent directement ou indirectement les impressions périphériques que leur transmettent les nerfs de la sensibilité ; l'écorce cérébrale les perçoit dans leur localisation, leur intensité et leur qualité, elle les utilise comme un guide précieux pour l'exercice de son influence sur les centres sous-jacents, de même qu'elles sont indispensables à chaque centre envisagé isolément dans l'accomplissement de ses fonctions. Il est facile de déduire de ces considérations le rôle qui échoit au ganglion spinal et à ses deux prolongements — la racine postérieure et le nerf périphérique — dans les phénomènes de coordination, qu'il s'agisse d'un mouvement réflexe, d'un mouvement automatique, d'un mouvement spontané, conscient et volontaire.

Si le choix des muscles, la durée et le moment de leur contraction, la pondération et la mesure de leur énergie, qui sont les conditions essentielles d'un mouvement bien coordonné, sont fonction de la conductibilité de la fibre nerveuse et des corrélations anatomiques préexistantes entre la périphérie et les centres, il est aisé de comprendre qu'une lésion des racines postérieures met obstacle à la réalisation de ces conditions et que l'incoordination ou l'ataxie doit en être la conséquence immédiate.

Les théories qui surbordonnent l'ataxie soit aux modifications de la sensibilité (Leyden, Vulpian), soit à un trouble de la coordination encéphalique ou médullaire (Poincaré, Jaccoud), sont trop exclu-

sives. Les désordres de l'équilibre, qui acquièrent quelquefois chez les tabétiques une intensité beaucoup plus grande que chez les cérébelleux, ne relèvent pas seulement du fonctionnement irrégulier du cervelet par suite de son isolement de la périphérie, mais encore des suppléances imparfaites ou nulles du cerveau, dont les rapports avec la périphérie sont également plus ou moins compromis.

Si la disparition des réflexes est un symptôme du début du tabes, elle est due à la disparition précoce des collatérales réflexes et, par suite, à l'interruption de l'arc réflexe de Marshall-Hall. Le mouvement réflexe peut, d'autre part, être considéré comme le type le plus élémentaire des mouvements coordonnés, et le mouvement coordonné peut à son tour être envisagé comme une série de mouvements réflexes, et c'est ainsi que la disparition des réflexes peut, dans une certaine mesure, expliquer l'incoordination.

Duchenne (de Boulogne) a démontré que la faculté coordinatrice de locomotion met en jeu deux ordres d'associations musculaires, les unes impulsives, les autres antagonistes : ces associations doivent être profondément modifiées par l'hypotonie musculaire. Si, en effet, une excitation nerveuse de même intensité qu'à l'état normal surprend les muscles dans des états de tonicité anormaux, il est impossible que le mouvement soit bien adapté au but, coordonné dans le temps et dans l'espace; l'hypotonie musculaire a par conséquent sa part dans la production de l'ataxie. L'hypotonie musculaire est elle-même fonction de la perturbation survenue dans les actes réflexes, puisque les expériences faites sur l'animal tendent à démontrer que la tonicité est une action réflexe, et qu'elle disparaît dans le muscle après la section des racines postérieures (Cyon, Tchirjew, Anrep).

L'ataxie locomotrice a été reproduite expérimentalement, et depuis longtemps les physiologistes ont remarqué qu'après la section des racines postérieures les mouvements deviennent maladroits et mal assurés (Panizza). Les grenouilles qui ont subi cette opération éprouvent de la difficulté dans la locomotion (Van Deen, Longet, Cl. Bernard, Brown-Séquard). Cl. Bernard remarque, après la section des racines postérieures chez un chien, que la patte correspondante est animée de mouvements incertains et sans but. Des expériences plus récentes de Henry sur les grenouilles, de Mott et Sherrington sur le singe, de Tissot et Contejean sur le chien, ont démontré que la section de toutes les racines postérieures correspondant à un membre a pour résultat l'immobilité absolue de ce membre : il semble paralysé, et cependant, comme l'ont démontré Mott et Sherrington, l'excitation électrique de l'écorce cérébrale y produit des contractions musculaires comme à l'état normal.

Pour la plupart des physiologistes, ces expériences démontrent l'influence de la sensibilité sur le mouvement, c'était déjà l'interprétation qu'en donnait Cl. Bernard : ainsi, sur un chien il avait sectionné

les racines postérieures des cinq premières paires lombaires et des premières paires sacrées, puis, en un deuxième temps, il sectionna la racine postérieure de la sixième paire lombaire : à ce moment seulement se produisirent des troubles du mouvement ; ce qui prouverait, dit Cl. Bernard, que tant qu'il reste un peu de sensibilité, les mouvements conservent une certaine régularité qu'ils perdent à l'instant même où cette sensibilité est enlevée.

La sensibilité de l'extrémité des membres serait plus nécessaire pour l'exécution parfaite des mouvements que la sensibilité de la racine des membres (Mott et Sherrington). Ces physiologistes concluent également de leurs recherches que la sensibilité musculaire est moins indispensable que la sensibilité cutanée à la coordination motrice.

Cette dernière opinion ne concorde pas toutefois avec les résultats obtenus par Cl. Bernard, qui n'a constaté aucun trouble du mouvement chez plusieurs animaux auxquels il avait sectionné les nerfs cutanés d'un membre. Elle ne concorde pas non plus avec la clinique qui montre que, tant que chez le tabétique la sensibilité profonde est intacte — quel que soit d'ailleurs l'état de la sensibilité superficielle — l'incoordination est nulle ou très faible.

Conclure de ces expériences qu'elles démontrent l'influence de la sensibilité sur le mouvement, c'est ne voir qu'une partie de la question; Van Deen avait cependant pensé qu'il fallait tenir compte de la perte du mouvement réflexe dans l'explication de ce phénomène et, d'après lui, ce n'était pas tant la perte du sentiment réel qui déterminait les troubles locomoteurs, que celle du sentiment de réflexion.

Malgré quelques contradictions plus apparentes que réelles entre les résultats de ces diverses expériences, on peut considérer comme établi que la section des racines postérieures produit chez l'animal des troubles de la motilité très comparables à l'ataxie des tabétiques : lorsque toutes les racines sont sectionnées, le membre devient immobile, de même que l'ataxique devient un impotent à une période avancée de la maladie. Il ne faudrait pas toutefois faire un rapprochement trop étroit entre ces expériences et l'ataxie locomotrice, puisque dans les premières la destruction des racines est instantanée et que dans l'ataxie locomotrice elle se fait lentement et progressivement : en outre, dans le tabes, avant d'être complètement interrompue, la transmission des excitations périphériques subit des modifications qualitatives et quantitatives (retard, rappel de sensations, fausses sensations), qui compliquent sensiblement le mécanisme de l'ataxie.

Bien que l'attention n'ait pas encore été attirée d'une façon suffisante sur les altérations de la racine vestibulaire dans le tabes, il est vraisemblable que chez certains malades elles jouent un rôle important dans les phénomènes de déséquilibration.

On peut donc admettre que les troubles de la coordination occasionnés par l'atrophie des racines postérieures sont d'une physiologie très complexe, et que leurs principaux facteurs sont :

1° Les troubles de la sensibilité ; 2° les perturbations fonctionnelles des centres, dont l'action est régularisée plus ou moins directement par les excitations périphériques ; 3° l'altération ou la suppression des mouvements réflexes ; 4° l'hypotonie musculaire.

Atrophie musculaire. — Elle reconnaît comme lésion primitive et causale une névrite périphérique (Dejerine, Nonne, Goldscheider, Miraillié); en effet, par sa symptomatologie, par son évolution, par ses lésions anatomiques (lésions décroissantes de la périphérie au centre), par l'intégrité des cellules des cornes antérieures de la moelle, l'atrophie musculaire des ataxiques est l'expression clinique et anatomique d'une névrite périphérique. Les altérations cellullaires décrites par Schäffer dans plusieurs cas de tabes, lésions appréciables seulement par la méthode de Nissl, ne sont pas de nature à modifier cette conception générale : ces altérations, en effet, ont les mêmes caractères que celles qui surviennent après la séparation d'un nerf de son centre d'origine. Les cellules malades sont peu nombreuses, et comme Schäffer n'a pas fait l'examen des nerfs périphériques, il n'a pu se rendre compte si leurs altérations sont proportionnelles à celles des cellules; d'autre part, on s'imagine difficilement que ces altérations cellulaires puissent déterminer chez tel malade de l'atrophie musculaire et chez tel autre une arthropathie. La chromatolyse progressive de la cellule médullaire, déterminant une dégénérescence centripète qui atteint successivement la plaque terminale, les filets musculaires, les petits nerfs, les petits troncs nerveux et finalement les racines antérieures, est évidemment une hypothèse fort ingénieuse; mais on peut tout aussi bien admettre que le nerf soit primitivement atteint et que le processus qui le frappe commence par la périphérie pour gagner ensuite les centres. Les nerfs cutanés sont du reste plus malades que les nerfs musculaires, et cependant leur centre trophique, la cellule ganglionnaire spinale, reste sain. Du reste, ainsi que nous l'avons déjà indiqué, ces altérations chromatolytiques sont inconstantes, ainsi que le prouvent les résultats négatifs obtenus par Miraillié. Pour quelques cas cependant, où l'évolution de l'atrophie musculaire a été différente de ce qu'elle est habituellement et où les lésions cellulaires sont très manifestes, on ne peut nier leur intervention dans la pathogénie de l'atrophie : il ne s'agit plus alors d'atrophie musculaire des tabétiques, mais bien de l'association d'un nouveau processus morbide, d'une poliomyélite, au processus tabétique (observations de Leyden, de Charcot et Pierret), ou d'une forme spéciale du tabes (Buzzard, Chrétien et Thomas).

Hémiatrophie linguale. — Les observations d'hémiatrophie lin-

gale suivies d'autopsie sont encore trop peu nombreuses pour qu'on puisse formuler d'une façon précise la physiologie pathologique de ce symptôme : tandis que les observations de Raymond et Artaud, de Koch et Marie sont favorables à l'origine centrale de l'hémiatrophie linguale, — dans ces deux cas, en effet, le noyau de l'hypoglosse du côté atrophié était plus petit, les cellules disparues ou atrophiées, — l'observation plus récente de Cassirer et Schiff prouve qu'elle peut avoir également une origine périphérique.

Atrophies et paralysies des muscles des yeux. — Elles ne reconnaissent peut-être pas toujours la même origine : les lésions nucléaires ont été signalées par un grand nombre d'auteurs (Ross, Westphal, Blocq et Onanoff, Zeri, Bœdeker, Dejerine et Darkschevitch, Buzzard, Eisenlohr, Marina); dans quelques observations, l'absence de toute altération nucléaire est consignée, mais l'examen des nerfs fait défaut ou est incomplet (Kahler, Pitres et Vaillard, Oppenheim); ailleurs les altérations des nerfs périphériques sont relevées (Oppenheim et Siemmerling, Dejerine), c'est l'examen des noyaux qui a été omis. Il arrive souvent que les lésions des nerfs périphériques sont beaucoup plus intenses que celles des noyaux; c'est là un fait signalé par Marina, et qu'il nous a été donné également d'observer. Il existe enfin des observations de tabes avec paralysies laryngées et oculaires, dans lesquelles des altérations considérables des nerfs musculaires ont été constatées avec une intégrité absolue des noyaux correspondants (Dejerine et Petren). Nous rappellerons également que dans les cas de crises et de paralysies laryngées suivis d'autopsie, étudiés par Schlesinger, Oppenheim, Grabower, les nerfs périphériques, le vague, le récurrent étaient très atrophiés, tandis que les noyaux bulbaires étaient intacts. Ces observations, rapprochées de celle de Cassirer et Schiff pour l'hémiatrophie linguale, démontrent le rôle important joué par la névrite périphérique dans la pathogénie des paralysies bulbaires chez les tabétiques. Dans ces différentes paralysies, les muscles sont atrophiés et au microscope les lésions sont celles de l'atrophie simple.

Troubles trophiques. — La physiologie pathologique de l'arthropathie tabétique est beaucoup plus obscure que celle de l'amyotrophie; plusieurs théories ont été émises, sans qu'aucune d'elles apporte un argument décisif : les unes ne tiennent aucun compte des altérations du système nerveux; pour les autres, celles-ci jouent au contraire le principal rôle. Parmi les premières se rangent celle de Strümpell, pour qui l'arthropathie tabétique est une localisation articulaire tardive de la syphilis; celle de Volkmann, admise en partie par Ball, Debove, Kredel, théorie qui fait du traumatisme la cause de l'arthropathie; celle de Verneuil, qui l'envisage comme une manifestation de la diathèse arthritique.

La nature myélopathique de l'arthropathie et la localisation de son

substratum anatomique dans la corne antérieure ont été soutenues avec quelque réserve, tout d'abord par Charcot et Joffroy. Plusieurs observations favorables à cette doctrine ont été publiées, mais elles sont discutables, soit que l'atrophie de la corne antérieure ait été constatée à un étage qui ne correspond pas à l'articulation malade (Pierret), soit que les muscles périarticulaires fussent eux-mêmes atrophiés (Voisin, Robert, Seeligmüller). Enfin, à côté de ces cas positifs, il existe un grand nombre de cas négatifs (Raymond, Coÿne et Bourceret, Oppenheim, Marinesco, Pitres et Vaillard, Partides, Pitres et Carrière, Leyden et Strümpell) dans lesquels aucune altération des cornes antérieures n'a pu être relevée ; Schäffer a décelé, par la méthode de Nissl, des altérations cellulaires des cornes antérieures, mais ce sont les mêmes qu'il a retrouvées dans l'amyotrophie tabétique : elles n'ont par conséquent aucune valeur pathogénique. L'absence presque constante d'arthropathies au cours d'affections du système nerveux localisées exclusivement dans les cornes antérieures, ou dans les cornes antérieures et les cordons latéraux, permet de présumer que la lésion de l'arthropathie tabétique ne siège pas dans les cornes antérieures, et Charcot avait lui-même abandonné sa première opinion pour admettre, hypothétiquement il est vrai, que la lésion de l'arthropathie se cantonne dans les faisceaux postérieurs de la moelle.

Buzzard et Hadden, s'appuyant, le premier, sur la coexistence fréquente des crises gastriques et des arthropathies, le second, sur la présence d'un foyer scléreux dans le bulbe chez un tabétique qui avait trois articulations malades, imaginèrent que les arthropathies sont causées par une *lésion bulbaire* intéressant un prétendu centre trophique articulaire : c'est une interprétation toute hypothétique.

Dans plusieurs autopsies, les altérations des nerfs articulaires ont été signalées (Pitres et Vaillard, Dejerine, Siemmerling, Sonnenburg, Pitres et Carrière) ; bien que la théorie névritique de l'arthropathie tabétique ait de nombreux partisans, elle soulève des objections assez sérieuses : dans quelques cas, les rameaux nerveux correspondant à l'articulation malade étaient sains (Toupet) ; dans d'autres cas, la névrite existait non seulement dans les nerfs correspondant à l'articulation malade, mais dans d'autres nerfs des membres dont les articulations étaient saines.

En résumé, la pathogénie de l'arthropathie tabétique est des plus obscures, et il est difficile de se prononcer sur la nature même de la lésion et le mode suivant lequel elle retentit sur le trophisme articulaire. Vulpian admet l'intervention de plusieurs facteurs, au nombre desquels figurent les troubles vaso-moteurs, l'affaiblissement, la perversion ou l'exaltation de l'influence trophique que la moelle exerce sur les tissus des jointures affectées, la diminution de la sensibilité ; il faudrait en outre une cause irritante telle que contusion, disten-

sion violente des articulations, le contact continu et réciproque des mêmes points des surfaces articulaires, le tiraillement prolongé des ligaments, des capsules articulaires et de la synoviale qui les revêt : c'est là une théorie éclectique qui s'accorde assez bien avec les données de l'anatomie pathologique.

Les variations de l'influence trophique, que Vulpian met en cause, accompagnent sans doute les altérations des nerfs périphériques et des racines postérieures : elles sont d'ordre réflexe.

TRAITEMENT. — Les différentes méthodes de traitement instituées contre le tabes s'adressent soit à la cause de la maladie, soit à la lésion anatomique, soit aux symptômes.

Comme il n'existe plus actuellement aucun doute sur les rapports étiologiques entre la syphilis et le tabes, l'application du traitement spécifique à la cure de cette affection doit toujours être essayée. Bien que les résultats ne soient pas toujours probants, il est cependant des cas où ce traitement a paru exercer une action favorable.

En outre, si souvent le tabes en lui-même semble peu influencé par le traitement spécifique, certains accidents, qui sont peut-être davantage des complications du tabes que des symptômes inhérents, lui sont moins rebelles et peuvent s'amender, lorsqu'il est suffisamment intensif et habilement dirigé.

Le traitement spécifique a par conséquent ses indications et ses contre-indications : il est indiqué lorsque la maladie est tout à fait à son début, surtout lorsque le traitement antérieur de la vérole a été nul ou insuffisamment prolongé ; il l'est encore lorsque, au cours du tabes, surviennent des accidents tels que l'artérite, la paralysie générale, la paraplégie et l'hémiplégie, l'épilepsie et l'apoplexie.

Il est contre-indiqué lorsqu'un traitement antérieur bien dirigé n'a produit aucun effet, ou bien lorsque le tabes est définitivement constitué. La cachexie et l'intolérance pour le mercure et l'iodure sont des contre-indications formelles. L'atrophie optique a été souvent aggravée par lui. Dans ces diverses conditions, le traitement antisyphilitique est alors non seulement inefficace, mais nuisible, et son action déprimante et anémiante aggrave l'état général du malade.

Si le traitement antisyphilitique est indiqué, il doit être intensif et il faut faire agir simultanément le mercure et l'iodure de potassium. Le mercure peut être administré sous forme de frictions ou d'injections soit de sels insolubles (calomel), soit de sels solubles ou solubilisés (sublimé, cyanure, benzoate, salicylate, formamide), soit d'huile grise. L'absorption de l'iodure de potassium doit être poussée jusqu'à 8 et 10 grammes et même au delà, suivant la tolérance du sujet.

En dehors de ces deux agents thérapeutiques, plusieurs médicaments ont joui d'une faveur plus ou moins éphémère : c'est qu'en effet il n'en est pas un dont l'expérimentation ait entraîné la conviction.

On a employé les sels métalliques d'argent, d'or, de platine, de zinc, mais plus particulièrement les sels d'argent sous forme de pilules de nitrate d'argent dosées de 1 à 5 centigrammes ou d'injections sous-cutanées de chlorure d'argent (Rosenbaum).

L'ergotine, en raison de ses propriétés vaso-constrictives, a été souvent préconisée, mais les succès obtenus ne visent que quelques symptômes et non l'évolution générale de la maladie. Il en est de même de l'aconitine, de la strychnine, de l'atropine.

Le phosphore et l'arsenic, la kola, le quinquina, les glycérophosphates, contribuent quelquefois à relever l'état général, mais, pas plus que les médicaments précédents, ils ne sont aptes à arrêter le mal dans sa marche.

L'hydrothérapie, chaude ou froide, jouit encore d'une certaine faveur auprès de quelques praticiens, principalement en Allemagne : elle améliore d'une façon inconstante l'état général.

L'action des injections de liquides organiques, liquide orchitique (Brown-Séquard) ou liquide médullaire, est plus suggestive que thérapeutique.

L'électricité, appliquée sous forme de courants continus, avec une intensité de 10 à 15 milliampères, le long de la colonne vertébrale, aurait produit des améliorations considérables et même des guérisons (?) (Lewandowsky).

Le traitement mécanique, consistant dans l'élongation des troncs nerveux ou de la moelle, très en vogue il y a quelques années, semble de plus en plus abandonné. L'élongation des troncs nerveux (Langenbuch) est pratiquée soit indirectement en agissant sur les membres, soit directement sur le nerf, après incision des téguments et des muscles (Benedikt et Weiss). Mais l'influence bienfaisante de cette méthode semble s'être exercée davantage sur certains symptômes tels que les douleurs fulgurantes. Le résultat est faible, en raison des dangers de la méthode (hémorragies médullaires), aussi n'est-elle pas à encourager.

Pour ce qui est de l'élongation de la moelle, la suspension, employée tout d'abord par Motchukowsky (cet auteur dit avoir obtenu 50 p. 100 de succès), est le procédé le plus généralement utilisé; mais il n'est pas sans inconvénients et sans dangers : il occasionne en effet des vertiges, des syncopes, de la cyanose, voire même des paralysies temporaires et des accidents convulsifs; il a à son actif quelques cas de mort subite. En tout cas, il est formellement contre-indiqué chez les artérioscléreux, les cardiaques, les individus porteurs de lésions pulmonaires et rénales. On a émis plusieurs

hypothèses sur la façon dont agit la suspension : pour les uns, c'est en réalisant l'élongation de la moelle et des troncs nerveux; pour d'autres, elle a pour effet de décongestionner la moelle ou de rompre des adhérences; pour d'autres encore, son action est purement suggestive : c'est la plus certaine.

En dehors de la suspension, il est d'autres moyens de pratiquer l'élongation de la moelle, tels que la table de Gilles de la Tourette et de Chipault; l'allongement (la moelle et la queue de cheval réunies) peut atteindre de 1 à 2 centimètres par ce procédé, il est produit par la flexion forcée du rachis : les mêmes auteurs, dans leurs expériences sur le cadavre, n'ont pas obtenu par la suspension par le cou d'allongement appréciable de la moelle.

Les eaux minérales n'ont guère d'action sur le tabes. Les plus vantées sont Balaruc, Néris, Ragatz, Uriage, Plombières, mais surtout Lamalou : quelques malades ont dû à cette dernière station thermale la rétrocession ou l'atténuation de quelques symptômes (douleurs fulgurantes, crises gastralgiques, troubles sphinctériens).

Impuissant à atteindre le mal dans sa cause ou dans ses effets, le médecin n'est pas cependant complètement désarmé contre toutes ses manifestations et il a à sa disposition un arsenal thérapeutique qui n'est pas à négliger.

Contre les *douleurs* les médicaments les plus usités sont l'antipyrine, la phénacétine, l'acétanilide, l'exalgine, l'aconitine, le salicylate de soude.

L'antipyrine et la phénacétine associées de la façon suivante :

Antipyrine	0gr,50
Phénacétine	0gr,30

(pour un cachet : un cachet au moment des douleurs) donnent de bons résultats.

Cependant, lorsque leur absorption est fréquemment répétée, l'action de ces médicaments s'épuise assez rapidement et il est bon de les faire alterner les uns avec les autres.

L'opium et la morphine doivent être laissés de côté le plus longtemps possible, sinon on risque de voir la morphinomanie ajouter ses tristes effets à ceux du tabes.

Les douleurs en ceinture, les sensations de serrement, d'étau, sont quelquefois et momentanément soulagées par l'application de courants galvaniques sur la colonne vertébrale. Les électrodes doivent être larges (16 centimètres carrés), l'intensité ne doit pas dépasser 10 à 15 milliampères, la durée de la séance de quinze à vingt minutes; le sens du courant n'a aucune importance. Les applications de pointes de feu, le stypage avec le chlorure de méthyle, les pulvérisations d'éther, de chloroforme ou de chlorure d'éthyle donnent également de bons résultats.

Les mêmes moyens peuvent être utilement employés contre les *crises viscérales* telles que l'entéralgie, l'urétralgie, les crises vésicales et rectales.

Lorsque les crises gastriques surviennent au cours d'un état dyspeptique, il est indiqué de s'adresser tout d'abord à celui-ci. Les crises elles-mêmes peuvent être calmées par l'ingestion de chlorhydrate de cocaïne ou d'eau chloroformée, par des perles d'éther, l'extrait gras de *Cannabis indica*.

Le protoxalate de cérium peut également rendre de grands services, il est prescrit à la dose de 0gr,20 à 0gr,60 par jour.

Les moyens externes, les applications de glace, de pointes de feu, les pulvérisations d'éther ou de chlorure de méthyle, les courants galvaniques ne doivent pas être négligés.

Debove a signalé les heureux effets de la ponction lombaire ; chez un malade la soustraction de 30 centimètres cubes de liquide céphalo-rachidien a fait cesser immédiatement la crise douloureuse.

Les injections de cocaïne dans le liquide céphalo-rachidien ont été préconisées récemment contre les douleurs fulgurantes et les crises viscérales : mais elles ne sont peut-être pas sans danger. L'injection par la voie épidurale (méthodes de Cathelin et de Sicard) est plus inoffensive.

Les *crises laryngées* peuvent s'amender par l'application de compresses chaudes ou de révulsifs sur le cou ; lorsqu'elles sont intenses et se répètent à de courts intervalles, l'opium ou mieux le chlorhydrate de morphine en injections sous-cutanées sont indiqués ; lorsque la crise se prolonge trop longtemps, la vie peut être en jeu et il devient urgent de faire le tubage ou la trachéotomie.

Les *troubles génito-urinaires* sont heureusement influencés par l'ergot de seigle, la strychnine, la belladone, l'électricité galvanique ou faradique appliquée localement.

Les eaux de Lamalou rendent particulièrement des services lorsque les douleurs fulgurantes, les crises gastralgiques, les troubles sphinctériens prédominent dans le tableau symptomatique.

Contre l'amblyopie et la dégénérescence grise, on a essayé divers agents thérapeutiques : les injections de sels de strychnine, de cyanure double d'or et de potassium (Galezowski et Despagnet), de cyanure d'argent et de platine, les injections de cyanure de mercure ; enfin l'élongation du nerf optique.

L'atrophie musculaire sera combattue par les courants faradiques et galvaniques. Les maux perforants devront être traités par l'antiseptie et le repos. Chipault s'est bien trouvé de l'élongation des nerfs plantaires.

Traitement de l'ataxie. — Chez l'individu normal, les impressions périphériques jouent un rôle important dans la régularisation et la coordination des mouvements : chez le tabétique, elles sont

émoussées ou bien leur transmission est désordonnée et ralentie; ces désordres entravent dans leur libre exercice l'automatisme cérébral et celui des centres sous-jacents; l'ataxie en est la conséquence habituelle. La simple observation clinique démontre en outre que, parmi les impressions périphériques, les impressions visuelles ont leur part dans ces phénomènes de coordination et qu'elles peuvent suppléer dans une large mesure les impressions qui relèvent de la sensibilité générale (cutanées, profondes, musculaires): le signe de Romberg en est une preuve démonstrative. Fränkel a utilisé cette influence coordinatrice de la vue, et a essayé de la développer davantage en fixant l'attention des malades sur les mouvements qu'ils doivent exécuter. Cette méthode de rééducation des mouvements consiste à faire exécuter au commandement d'abord des mouvements simples, puis des mouvements de plus en plus compliqués : le malade doit continuellement surveiller par la vue l'exécution de ces mouvements.

Il est inutile, pour l'éducation des mouvements des membres inférieurs, d'avoir recours à des appareils spéciaux; pour les membres supérieurs, les appareils les plus simples sont les meilleurs.

Mais l'ataxie des tabétiques est d'un mécanisme très complexe; les désordres de la marche, de l'équilibre et des mouvements en général sont, chez quelques-uns, disproportionnés avec le degré de l'ataxie : il y a chez eux un élément psychique qui intervient et qui n'est autre que la phobie. Chez ceux qui sont accessibles à la suggestion, la rééducation des mouvements agit souvent comme telle et donne des résultats remarquables. Chez d'autres, c'est l'incoordination qui est seule en jeu : les résultats sont plus lents, mais parfois surprenants, et tel malade qui, avant le traitement, était incapable de se tenir debout réussit à marcher en se passant même d'un appui ou d'une canne.

Le caractère de l'individu n'est pas étranger à la réussite; la neurasthénie, la dépression morale, sans être des contre-indications, sont généralement défavorables. Les individus intelligents, éveillés, obtiennent de meilleurs résultats, surtout si on a soin de leur expliquer l'attitude que doit prendre le corps pendant l'exécution de chaque mouvement, et de leur indiquer les mouvements compensateurs nécessaires au maintien de l'équilibre pendant les déplacements de la ligne de gravité; en un mot, la physiologie des mouvements. Cette éducation méthodique et rationnelle est le complément nécessaire des exercices.

La méthode de rééducation est inutile ou même contre-indiquée lorsque l'hypotonie est trop considérable, lorsqu'il existe des arthropathies ou des troubles trophiques des membres inférieurs, lorsque l'état général est mauvais, les douleurs trop fréquentes. Il faut insister auprès des malades pour qu'ils évitent d'accomplir des mouvements trop brusques, ce qui aurait pour effet d'augmenter

l'hypotonie ; la lenteur des mouvements a encore pour avantage d'en augmenter la précision.

MALADIE DE FRIEDREICH.

SYNONYMIE. — Sclérose des cordons postérieurs (Friedreich) ; ataxie héréditaire (Eisenmann, Friedreich) ; ataxie familiale (Féré) ; ataxie génésique (Ewerett-Smith).

HISTORIQUE. — C'est en 1861, au congrès de Spire, que Friedreich communiqua les premières observations d'une forme d'incoordination motrice, très comparable à celle observée quelques années auparavant par Duchenne (de Boulogne) chez les malades qui lui servirent à ériger comme une entité morbide l'ataxie locomotrice progressive. Friedreich la considéra tout d'abord comme une variété de l'ataxie locomotrice progressive, mais deux ans plus tard, à l'occasion de trois autopsies dont les résultats concordaient entre eux et dont la lésion constante était la dégénérescence atrophique des cordons postérieurs, Friedreich affirma qu'il s'agissait d'une maladie nouvelle. Entre autres particularités, cette maladie se développait de préférence à l'époque de la puberté et sous l'influence d'une prédisposition héréditaire, frappant plusieurs membres de la même famille : si elle ressemblait à la maladie de Duchenne par l'incoordination motrice, elle en différait par la participation des organes de la parole, les déviations de la colonne vertébrale, les sensations vertigineuses, le nystagmus : la sensibilité générale et les sensibilités spéciales, les fonctions cérébrales, les sphincters étaient ordinairement respectés.

La séparation des deux types cliniques ne fut pas tout d'abord acceptée (Erb, Jaccoud), et la maladie décrite par Friedreich ne fut reconnue comme une entité morbide qu'après ses mémoires de 1876 et 1877 dans lesquels il rapportait six nouvelles observations, dont une dans laquelle l'autopsie fut pratiquée par Schultze (1). Il désigna alors cette affection, après Eisenmann, sous le nom d'*ataxie héréditaire*.

A partir de cette date, les observations se multiplièrent ; ce furent celles de Carpenter, de Kellog, Dreschfeld, Gowers en Angleterre ; de Kahler et Pick, Schmid, Schultze, Mœbius, Leubuscher en Allemagne, de Rütimeyer en Suisse ; de Bianchi et de Seppili en Italie. Cependant il subsistait encore des doutes en Angleterre, où la maladie de Friedreich était toujours tenue comme une forme de l'ataxie locomotrice ; mais c'est en France que l'identité de l'ataxie héréditaire fut le plus longtemps discutée : la littérature française était pourtant en possession de quelques observations absolument

(1) Friedreich. *Arch. für path. Anat. und Phys. u. für klin. Med.*, 1877.

comparables à celles de Friedreich et fournies par des contemporains de Friedreich.

Lorsque la sclérose en plaques fut décrite pour la première fois en 1868, par Charcot et Vulpian, l'attention fut de nouveau attirée sur les malades observés par Friedreich, qui présentaient, il est vrai, de grandes analogies avec les sujets atteints d'ataxie locomotrice progressive ou de sclérose multiloculaire; c'est pourquoi, en France, l'ataxie héréditaire fut envisagée primitivement comme une association de deux maladies : la maladie de Duchenne et la sclérose en plaques. En 1883, à propos d'une observation suivie d'autopsie, qui n'est plus reconnue actuellement comme un cas de maladie de Friedreich, Brousse transforma le nom d'*ataxie héréditaire* en celui de *maladie de Friedreich*, tandis que presque simultanément, et se basant sur un de ses principaux caractères, Féré l'appelait *ataxie familiale*. Ce n'est qu'en 1884 que la maladie de Friedreich fut définitivement envisagée comme une maladie spéciale par Charcot, qui la sépara à la fois et de l'ataxie locomotrice et de la sclérose en plaques.

L'observation de Charcot fut suivie de celles de Joffroy, Blocq, Gilles de la Tourette, Huet, Soca, Surmont, Ladame.

De nouvelles autopsies (Everett Smith, Newton Pitt, Rütimeyer) (1) confirmèrent les localisations médullaires annoncées tout d'abord par Friedreich et Schultze; puis vinrent les autopsies pratiquées en France (Letulle et Vaquez (2), Blocq et Marinesco, Auscher) (3), et c'est alors que la nature anatomique du processus morbide fut mise en discussion.

Parmi les nombreuses observations publiées comme maladies de Friedreich, il en est quelques-unes qui vraisemblablement ne s'y rapportent pas : P. Marie (4) a attiré l'attention sur quelques observations, celles de Sanger Brown entre autres, qui possèdent quelques-uns des caractères de l'ataxie familiale, tels l'origine héréditaire ou familiale, l'incoordination et les troubles de la parole, mais en diffèrent aussi par d'autres, l'exagération des réflexes tendineux par exemple. Il les a séparées de la maladie de Friedreich et les a groupées sous le nom d'*hérédo-ataxie cérébelleuse*. Des observations semblables à celles de Sanger Brown ont été recueillies par Brissaud, Londe; ce dernier auteur (5) en a fait le sujet d'une thèse dans laquelle sont juxtaposés des faits un peu disparates; il admet en outre qu'entre la maladie de Friedreich et l'hérédo-ataxie cérébelleuse il existe des termes de transition.

(1) Everett Smith, *Boston med. and surg. Journ.*, 15 octobre 1885. — Newton Pitt, *Guy's hospital Reports*, 1887. — Rütimeyer, *Virchow's Arch.*, 1887.

(2) Letulle et Vaquez, *Soc. de biologie*, 22 février 1890. — Blocq et Marinesco, *Ibid.*, 1er mars 1890.

(3) Auscher, *Soc. de biologie*, 1890, et *Arch. de phys.*

(4) P. Marie, *Sem. méd.*, 1893.

(5) Londe, Th. de doctorat, 1895.

ÉTIOLOGIE. — La notion étiologique la mieux établie est que plusieurs membres de la même famille sont atteints, — mais le fait n'est pas absolument constant (Ribel) (1), — d'où le nom d'*ataxie familiale* qui a été donné à cette affection, dénomination préférable à celle d'*ataxie héréditaire*, car si l'hérédité nerveuse ne fait jamais défaut, l'hérédité similaire est plus rare : l'individu, étant atteint à un âge relativement peu avancé, est, en effet, plus ou moins inapte à la reproduction. L'hérédité similaire a été cependant signalée (Rütimeyer).

Chez les ascendants on trouve une tare nerveuse, souvent l'alcoolisme; par contre, la maladie de Friedreich ne semble pas devoir compter parmi les méfaits de la syphilis héréditaire. Dans un des cas de Philippe et Oberthür le sujet était atteint de syphilis acquise.

C'est au moment de la puberté que se développent les premiers symptômes, mais comme le début est lent et insidieux, il est logique d'admettre que la maladie fait son apparition quelques années auparavant. En effet, avant d'en arriver à lancer les jambes et à tituber, le malade a manifesté un peu d'hésitation ou d'incertitude dans la marche, quelque maladresse; il est tombé plusieurs fois sans raison appréciable, la fatigue survenait plus rapidement. Ce n'est que vers l'âge de quatorze ou de seize ans que les symptômes sont suffisamment accusés pour mettre sur la voie du diagnostic. Dans quelques cas ils ne se sont manifestés que de dix-huit à vingt-cinq ans (Dreschfeld, Auscher, Gowers, Bonnus) (2), Philippe et Oberthür.

Friedreich mettait plus particulièrement en cause le sexe féminin, mais, dans les observations publiées depuis, le sexe masculin compte pour une plus large part.

La plupart des auteurs n'attachent pas une grande importance aux causes occasionnelles : cependant un traumatisme, une maladie infectieuse, une fièvre éruptive ont, chez plusieurs malades, précédé de quelques semaines ou de quelques mois l'apparition des premiers symptômes; ou bien, la maladie une fois constituée, les mêmes causes ont été suivies d'aggravations rapides.

SYMPTOMATOLOGIE. — Les premiers signes qui éveillent l'attention des parents sont la faiblesse des membres inférieurs, la titubation et l'incoordination ; l'ataxie envahit successivement les membres inférieurs, le tronc, les membres supérieurs, les muscles des organes de la parole et les globes oculaires. La sensibilité, les organes des sens, les sphincters restent le plus souvent intacts. Les déformations de la colonne vertébrale et des pieds sont des symptômes des plus fréquents, sinon constants.

(1) Ribel, Contribution à l'étude de la maladie de Friedreich. Th. de doctorat, Paris, 1894.
(2) Bonnus, Th. de doctorat, Paris, 1898.

Troubles de la motilité. — Troubles de la station. — Ils apparaissent les premiers : ils doivent être attribués à la faiblesse des membres inférieurs et à un défaut d'équilibre. En effet, les jambes fléchissent brusquement et il se produit un véritable effondrement sur le sol; ou bien la tête et le tronc sont le siège d'oscillations, soit antéro-postérieures, soit latérales, qui rendent le malade absolument incapable de rester en place, même les pieds écartés. Pour conserver l'équilibre continuellement rompu par ces changements incessants d'orientation de la ligne de gravité, les pieds se déplacent soit de côté, soit en avant, soit en arrière : c'est à cette instabilité que Friedreich a donné le nom d'*ataxie statique*. Peu à peu, malgré ses efforts et les mouvements compensateurs par lesquels il essaye de remédier à ces désordres de l'équilibre, le malade devient impuissant à éviter une chute.

L'incoordination des membres inférieurs présente plus d'une analogie avec celle de l'ataxie locomotrice; pendant la marche, les jambes sont levées maladroitement trop en dehors ou trop en dedans, elles s'entre-croisent et retombent en frappant le sol du talon ou même de la pointe du pied, si les pieds sont déjà déformés. Les bras sont écartés du tronc, la tête penchée en avant, les yeux dirigés vers le sol; au lieu de marcher suivant une ligne droite, le malade festonne, il décrit des zigzags; c'est une incoordination générale des membres supérieurs et inférieurs, de la tête et du tronc, rappelant à la fois et l'incoordination de la maladie de Duchenne et la titubation cérébelleuse (démarche tabéto-cérébelleuse de Charcot). Lorsque les désordres de l'équilibre et de la marche sont à leur acmé, ils sont assez caractéristiques. Les pieds sont écartés, la base de sustentation élargie; chaque pied n'est levé qu'après plusieurs hésitations, mais avec brusquerie ; au lieu de se porter directement en avant, il dévie et se porte trop en dedans ou trop en dehors, les jambes sont lancées et retombent avec violence, le corps s'incline de côté et d'autre, les jambes s'embarrassent. La tête oscille irrégulièrement; par intervalles, le corps est projeté vigoureusement en avant; à l'arrêt, il tombe à la renverse ; c'est tout à la fois une perte de la mesure, de la cadence, du rythme de tous les mouvements des membres et du tronc. Lorsque les accidents ont atteint ce degré, le malade est incapable de marcher seul, et il ne peut plus se tenir debout ou progresser sans avoir recours à un aide ou un soutien. D'après la description de Friedreich, la suppression du contrôle de la vue serait sans influence sur l'équilibration ; mais depuis le signe de Romberg a été maintes fois observé.

Lorsque le malade est assis sur son lit, et que la tête est libre, ne reposant sur rien, elle n'est jamais immobile, se porte soit de côté, soit dans le sens antéro-postérieur, mais tous ces mouvements d'extension, de flexion, d'inclinaison se combinent entre eux et sont exécutés avec

une extrême lenteur, ils constituent le balancement de la tête; de même, dans la station debout, le balancement se généralise au corps tout entier. Ces mouvements s'associent à des variations semblables du côté de la mimique, de sorte que le malade offre un aspect étrange qui tient à la fois de la niaiserie et de l'étonnement.

Ataxie. — L'ataxie des membres doit être étudiée dans les mêmes conditions. Celle des membres supérieurs revêt une forme assez spéciale, et même caractéristique quand elle existe dans toute sa pureté. Pour saisir un objet, la main se porte tout d'abord au-dessus de lui, puis elle s'abaisse en décrivant une série d'oscillations lentes et circulaires qui diminuent d'amplitude au fur et à mesure qu'elle s'approche du but : elle semble parcourir les spirales successives d'un labyrinthe dont l'objet serait au centre; enfin elle s'abat brusquement et les doigts, jusque-là dans l'extension, se fléchissent et étreignent maladroitement l'objet. Suivant l'expression classique, la main plane (Marius Carré) et s'abat comme un oiseau de proie (Charcot). Avant d'atteindre ce degré, l'ataxie ne se manifeste tout d'abord que par une certaine maladresse dans l'exécution des mouvements compliqués, tels que l'acte de boutonner les vêtements, enfiler une aiguille, ramasser une épingle. L'incoordination se traduit donc, comme dans la maladie de Duchenne, par de la maladresse, des hésitations, un défaut de mesure, mais les mouvements sont moins brusques. Exceptionnellement, l'ataxie des membres supérieurs simule le tremblement intentionnel de la sclérose en plaques.

L'écriture est altérée, les caractères sont tremblés, inégaux, les lettres inégalement espacées, les lignes très irrégulières; l'écriture devient cependant très rarement impossible.

Il est de règle que l'ataxie des membres supérieurs ne s'installe que plusieurs mois ou même plusieurs années après l'ataxie des membres inférieurs : celle-ci ne diffère de l'ataxie des tabétiques que par la plus grande lenteur des mouvements et la moins grande fréquence des déviations brusques loin du but. Chez les malades observés par Friedreich l'occlusion des yeux n'augmenterait pas l'ataxie, mais c'est un signe inconstant.

La force musculaire n'est pas absolument intacte ; l'ataxie se complique d'un certain degré de paralysie musculaire : la contraction musculaire est plus lente et plus difficile, comme si la volonté était en partie entravée, et peut-être cet état parétique pourrait-il expliquer la violence moindre de l'incoordination de l'ataxique familial (Ribel). Jamais cependant il n'existe de paralysie totale d'un membre.

Enfin, dans un grand nombre de cas (les deux tiers d'après Soca) (1), le repos est interrompu par des mouvements involontaires, mouvements de totalité de la tête et du cou, mouvements de salutation, des

(1) Soca, Th. de doctorat, Paris, 1888.

mouvements brusques de la face rappelant ceux des tics convulsifs (secousses des ailes du nez et des lèvres, grimaces, battements des paupières), ce que Soca appelle *nystagmus de la face* : ils apparaissent plus volontiers à l'occasion des mouvements volontaires, ou sous le coup d'une émotion, plus rarement après la répétition d'efforts volontaires. Du côté des membres, ce sont parfois des mouvements athétoïdes des doigts (Chauffard) ou même des mouvements choréiques, gesticulatoires ; aux membres inférieurs, la flexion ou l'extension brusque des orteils.



Fig. 162. — Déformation des pieds dans un cas de maladie de Friedreich remontant à l'âge de treize ans, chez un homme âgé de trente-quatre ans (Bicêtre 1893). Ici il existe un certain degré d'atrophie des muscles des jambes prédominant dans la région antéro-externe (Observation publiée par Ribel dans sa thèse inaugurale, 1894).

L'ensemble de ces mouvements involontaires donne au malade l'expression d'inquiétude, de besoin de mobilité que Charcot a appelé *instabilité choréiforme*.

La langue est de même le siège de tressaillements fibrillaires ; tirée hors de la bouche, elle est instable, attirée de droite ou de gauche, projetée ou rentrée alternativement.

La mastication et la déglutition sont normales, tandis que la parole est très altérée.

Les *troubles de la parole* sont constants : ils sont postérieurs à l'ataxie des membres ; ils ont été fréquemment comparés à l'articulation scandée et explosive de la sclérose en plaques; mais la parole est plutôt traînante, hésitante, nasonnée, enrouée, bitonale, titubante, se terminant parfois par des éclats de voix ; le malade paraît faire de grands efforts pour articuler ; la parole devient quelquefois, avec le temps, tout à fait incompréhensible.

Déformations. — L'ataxique familial présente deux ordres de déformations qui, sans lui être spéciales, ont une grosse valeur diagnostique : ce sont le *pied bot* et la *déviation de la colonne vertébrale.*

La *déformation des pieds* est assez précoce. Elle débute souvent par le redressement du gros orteil. Les deux pieds sont pris simultanément ou successivement.

Le pied est raccourci, en équin varus (fig. 162 et 163) ; la voûte plantaire, fortement excavée, est dirigée en dedans comme si le pied avait subi un certain degré de torsion d'avant en arrière et de dedans en dehors autour de l'axe longitudinal. Le talon antérieur fait saillie, les orteils sont en hyperextension dans leur première phalange, en flexion pour les deux autres, la première phalange du gros orteil est



Fig. 163.— Le pied droit du même malade, vu de profil.

encore davantage relevée (fig. 163). Les tendons des muscles extenseurs sont saillants. Cette attitude vicieuse est tout d'abord réductible, les mouvements actifs et passifs restent longtemps possibles : mais peu à peu elle devient fixe et elle concourt à augmenter les troubles de la marche et de la station. Cette forme typique n'est pas absolument constante, elle n'existe pas toujours aux deux pieds et Soca décrit trois variétés de pieds bots :

1° Pied bot excavé avec redressement des orteils, ou forme habituelle ; 2° pied creux sans redressement des orteils ; 3° pied à courbure normale sans redressement.

La pathogénie du pied bot est ici assez obscure : tantôt il y a hypotonie des muscles périarticulaires, tantôt contracture ; de sorte que si le pied de la maladie de Friedreich a pu être comparé dans certains cas à celui de l'hémiplégique ou de la paraplégie spasmodique (Cestan), dans d'autres (fig. 163), il serait plus justement comparé au pied bot varus équin de certaines atrophies musculaires.

Les *déviations vertébrales* sont aussi très fréquentes, elles sont variables : soit de la cyphose, soit de la scoliose, soit même de la lor-

dose, mais la cypho-scoliose est la déviation la plus habituelle. Elle siège le plus souvent à la région dorsale, et la convexité est habituellement tournée à droite. Cette cypho-scoliose peut être très prononcée.

La déviation de la colonne vertébrale est un symptôme du même ordre que le pied bot ; il est vraisemblable qu'elle relève de plusieurs facteurs : la paralysie, l'atrophie, l'hypotonie.

L'*hypotonie* est en effet un symptôme de la maladie de Friedreich aussi bien que du tabes ; elle est parfois si accusée, que le redressement du membre inférieur le long du corps peut être effectué sans difficulté.

Les *réflexes tendineux* sont abolis, les réflexes cutanés sont variables ; au pied, le frottement de la face plantaire au-dessous du gros orteil provoque l'extension des orteils sur le métatarse (signe de Babinski).

Troubles de la sensibilité. — Ils font généralement défaut. Tout au plus les malades accusent-ils, au début, des engourdissements et des fourmillements dans les extrémités, quelques douleurs vagues au niveau des jointures : les douleurs fulgurantes sont exceptionnelles.

Lorsque les troubles objectifs existent, — et, d'après Soca, ils seraient beaucoup plus fréquents qu'on ne le croit, — ils consistent en hypoesthésie, anesthésie tactile, douloureuse, thermique, retard : mais, en dehors de leur plus grande fréquence aux membres inférieurs, il n'y a rien de régulier quant à leur topographie, leur intensité, leurs caractères. Le sens musculaire est ordinairement intact.

Les sens sont intacts, les yeux ne sont frappés que dans leur musculature.

Le *nystagmus* est un symptôme constant. Il est bilatéral, et les secousses ont lieu exclusivement dans le sens horizontal. C'est surtout un nystagmus statique et il a besoin d'être recherché, il est difficilement perceptible dans l'excursion trop rapide des globes oculaires : pour le constater, il faut donner un objet à fixer et le faire mouvoir lentement suivant la direction des différents méridiens du champ d'excursion. Les secousses se font par séries rythmiques, plus amples et moins nombreuses que celles de la sclérose en plaques. Rarement unilatéral, il apparaît plus ou moins tôt après le début de l'affection, mais il peut être beaucoup plus tardif (vingt ans d'après Soca). Il s'accompagne de dilatation momentanée des pupilles. Les réactions pupillaires à l'accommodation et à la lumière sont normales. Le fond de l'œil est intact.

Les phénomènes paralytiques, ptosis, diplopie (Joffroy), sont exceptionnels.

Les vertiges et la céphalalgie sont mentionnés dans plusieurs observations : les vertiges surviennent par accès ou existent à l'état permanent (état vertigineux).

Le fonctionnement des sphincters n'est pas troublé, il n'y a d'im-

puissance ni chez l'homme ni chez la femme, mais souvent un retard dans la date d'apparition de l'instinct sexuel chez l'homme ou des règles chez la femme.

Les fonctions digestives se font bien; les troubles de la déglutition sont très inconstants et dus à une paresse des muscles du voile du palais et du pharynx.

Les palpitations ont marqué quelquefois le stade initial (Ewerett Smith), mais il ne semble pas qu'il y ait un lien entre la maladie de Friedreich et les sténoses valvulaires.

Troubles vaso-moteurs et sécrétoires. — Ils sont rares; ce sont le refroidissement avec coloration bleuâtre des extrémités, l'œdème, la salivation exagérée, la polyurie, l'hyperidrose, des flux diarrhéiques, de la gastrorrhée, exceptionnellement des érythèmes ou des éruptions furonculeuses.

L'intelligence est ordinairement épargnée, cependant elle n'est pas très éveillée, et son développement est souvent incomplet. L'expression de la physionomie est plutôt lente et hébétée, le regard vague, le rire est bruyant, explosif et même involontaire. Cependant dans de très rares cas on a pu noter un état remarquable des facultés intellectuelles.

ÉVOLUTION. — Dans l'espace de six à huit ans, le tableau symptomatique est au grand complet. Les membres inférieurs sont les premiers pris : l'ataxie et l'astasie évoluent chez quelques malades assez rapidement, pour qu'ils soient déjà confinés au lit lorsque les premiers signes d'incoordination apparaissent aux membres supérieurs. Les yeux et les organes de la parole sont envahis plus tard.

A l'âge de vingt-cinq ou trente ans, l'impotence fonctionnelle est dans la plupart des cas absolue : le malade est incapable d'aucun mouvement, et on doit lui donner ses aliments; malgré cela, la santé générale ne s'altère pas, les escarres et les troubles trophiques font défaut. Les maladies aiguës, telles que le rhumatisme, la fièvre typhoïde, entraînent souvent des aggravations.

Les symptômes ne rétrocèdent jamais, mais la marche est parfois interrompue par des arrêts.

La mort ne survient pas du fait seul de la maladie : elle est en général la conséquence d'une maladie intercurrente, telle que la fièvre typhoïde ou la tuberculose.

La guérison n'a jamais été observée.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE (fig. 164 à 167). — Il existe actuellement un nombre suffisant d'autopsies de maladies de Friedreich — une vingtaine environ pour qu'on puisse tracer, du moins dans ses grandes lignes, l'anatomie pathologique de cette affection.

Examen microscopique. — Les altérations principales siègent presque exclusivement dans la moelle, mais elles intéressent

inégalement les divers systèmes de fibres et la substance grise.

Moelle. — La moelle est toujours plus petite qu'à l'état normal, mais elle conserve ordinairement sa forme; plus rarement elle est aplatie dans le sens antéro-postérieur ou asymétrique.

Les *méninges*, et plus particulièrement la pie-mère, sont quelquefois épaissies et opaques, adhérentes entre elles, plus particulièrement sur les cordons postérieurs.

Les *cordons postérieurs* sont les régions les plus altérées ; le faisceau de Goll est plus malade que le faisceau de Burdach; le maximum des lésions se trouve dans la moelle dorsale; les zones cornu-commissurales, l'angle postéro-externe des cordons postérieurs, le centre ovale de Flechsig résistent plus longtemps et sont généralement épargnés.

Les *cordons latéraux* sont atteints dans la plupart des cas, mais principalement dans l'aire du faisceau pyramidal croisé et du faisceau cérébelleux direct. La dégénérescence des faisceaux pyramidaux a pu être suivie en remontant jusque dans la pyramide. Le faisceau de Gowers est moins fréquemment dégénéré, mais il n'est pas douteux que ses fibres ne soient compromises dans quelques cas (N. Pitt, Rütimeyer, Blocq et Marinesco, Guizetti, Mirto, Dana, Bonnus, Mackay). Le faisceau cérébelleux direct est plus dégénéré à la région dorsale supérieure qu'à la région dorsale inférieure, et à la région cervicale qu'à la région dorsale; le faisceau pyramidal croisé est davantage intéressé dans la région dorso-lombaire que dans la région dorsale supérieure et la région cervicale. Lorsque le faisceau de Gowers est compris dans les zones dégénérées, il ne l'est pas toujours sur toute sa hauteur, la disparition des fibres peut ne commencer que dans les étages supérieurs de la région dorsale, voire même dans la région cervicale.

La zone de Lissauer est, suivant les cas, intacte (Rütimeyer) ou dégénérée (Letulle et Vaquez, Blocq et Marinesco).

Plus inconstantes encore sont les dégénérescences des *cordons antérieurs* de la moelle; cependant la dégénération des faisceaux pyramidaux directs est signalée dans quelques observations (Friedreich et Schultze, Ewerett Smith, Pitt, Bürr, Bonnus, Mackay, Philippe et Oberthür).

La masse de la substance grise est également réduite, le reticulum des fibres à myéline y est moins riche. La substance grise des cornes antérieures est le plus souvent épargnée, contrairement à celle des cornes postérieures et de la colonne de Clarke. En effet, l'altération ou la disparition des cellules ganglionnaires des cornes antérieures est exceptionnellement mentionnée (Friedreich et Schultze, Mirto, Bürr, Simon), et il ne s'agit alors que d'une faible diminution de nombre ou d'une légère atrophie des cellules, limitée le plus souvent à une petite étendue de la moelle, tandis que l'atrophie et la sclérose des colonnes de Clarke et des cornes postérieures,

Fig. 164.

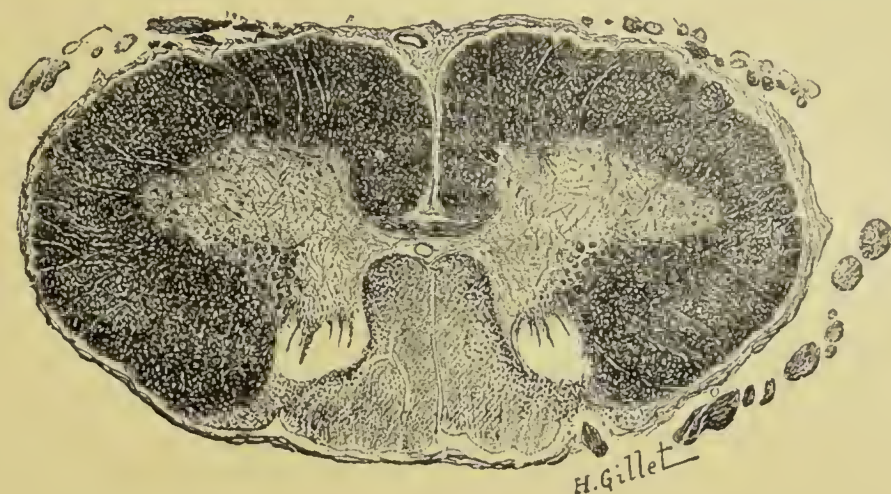


Fig. 165.

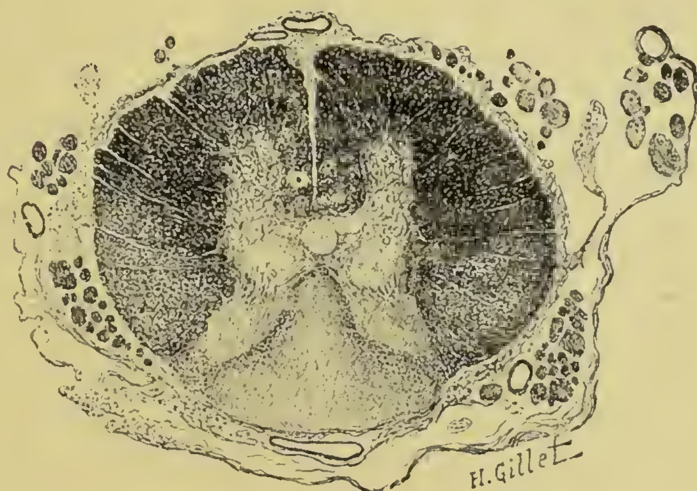


Fig. 166.

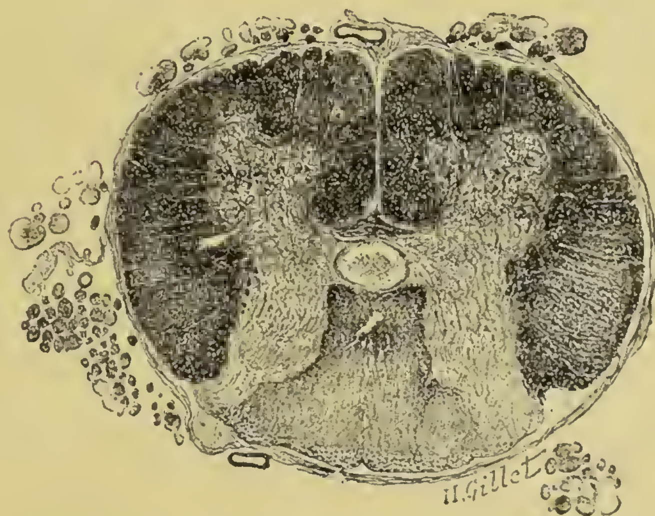


Fig. 164 à 166. — Maladie de Friedreich. Coupes transversales de la moelle cervicale (fig. 164), dorsale (fig. 165), et lombaire (fig. 166). Coloration par la méthode de Weigert-Pal. Grossissement : sept diamètres. — Les cordons postérieurs sont presque complètement sclérosés. Les zones cornu-commissurales sont relativement épargnées. Il existe en outre une sclérose moins intense de la partie postérieure des cordons latéraux au niveau des faisceaux pyramidaux croisés et cérébelleux directs, décroissant d'intensité de la périphérie au centre et s'atténuant en remontant de bas en haut. Dans les régions dorsales et lombaires, le canal de l'épendyme est entouré d'un tissu gliomateux. (Dejerine et Letulle, Étude sur la maladie de Friedreich, *Médecine moderne*, 17 avril 1890.)

ainsi que la disparition de leurs groupes cellulaires, a été fréquemment observée.

Les *racines spinales postérieures* sont souvent atrophiées, mais elles ne le sont pas proportionnellement à la sclérose des cordons postérieurs. Les racines antérieures sont habituellement saines.

Les *ganglions spinaux* ont été plus rarement examinés ; dans quelques cas, le tissu conjonctif interstitiel était proliféré et les cellules réduites de nombre et de volume (Blocq et Marinesco, Guizetti, Mirto).

Il en est de même des *nerfs périphériques*, dont l'examen fait défaut dans un grand nombre d'observations : ils ont été trouvés dégénérés chez quelques malades (Rütimeyer, Guizetti, Mirto, Bonnus, Mackay). L'hyperplasie du tissu interstitiel a même été constatée (Friedreich). Auscher n'a pas rencontré de lésions dégénératives dans les nerfs cutanés, mais il a remarqué la présence d'un grand nombre de tubes nerveux sans myéline ou tubes nerveux embryonnaires. Philippe et Oberthür n'ont pas trouvé de lésions dans les nerfs ni dans les muscles.

Le canal central présentait dans quelques cas des anomalies, telles que l'obstruction (Friedreich), la bifidité (Friedreich, Newton Pitt), un gliome périépendymaire (Dejerine et Letulle).

La *moelle allongée* est normale, exception faite pour les prolongements bulbaires du faisceau de Gowers et du faisceau cérébelleux direct dans le corps restiforme, du faisceau de Goll et de Burdach : les cellules des noyaux de Goll et de Burdach étaient atrophiées dans une observation de Friedreich et Schultze.

Le cervelet et le cerveau ne présentent rien d'anormal. Le cervelet était petit, mais sans altérations dans le cas d'Auscher.

En résumé, les lésions sont principalement distribuées dans les régions postérieures de la moelle, elles sont symétriques ; mais pour être moins fréquentes ou plus irrégulières, les altérations des cordons latéraux, des racines postérieures et des nerfs périphériques n'en ont pas moins une grande importance, et jouent sans doute un rôle assez important dans la production des symptômes.

Les ganglions du grand sympathique examinés par Mirto étaient normaux.

Examen histologique. — On constate dans les *cordons postérieurs*, et surtout dans le faisceau de Goll, la présence de fibrilles entre-croisées en différents sens et formant de véritables tourbillons, semblables à ceux que Chaslin a décrits chez les épileptiques (Dejerine et Letulle) (1). Ces tourbillons sont formés par des fibrilles très fines, très longues, serrées les unes contre les autres et orientées sur des plans différents (fig. 167), à direction horizontale pour la plupart ou obliques sous des angles très aigus. Au milieu de ces faisceaux de

(1) Dejerine et Letulle, *Soc. de biologie*, 8 mars 1890 ; *Méd. moderne*, 17 avril 1890.

fibrilles, on trouve encore, de temps en temps, quelques tubes nerveux épargnés, surtout au niveau de la zone antéro-externe du cordon de Burdach. Ces tubes nerveux sont assez souvent vus en long, ils sont souvent aussi couchés à la surface de la coupe : ils suivent la direction des tourbillons dans lesquels ils se trouvent.

Les espaces un peu plus clairs, d'apparence réticulée, qui séparent ces tourbillons les uns des autres, et dont l'étendue augmente a mesure que l'on se rapproche de la surface de la moelle, ne sont autre chose que la surface de section d'autres fibrilles vues en coupe

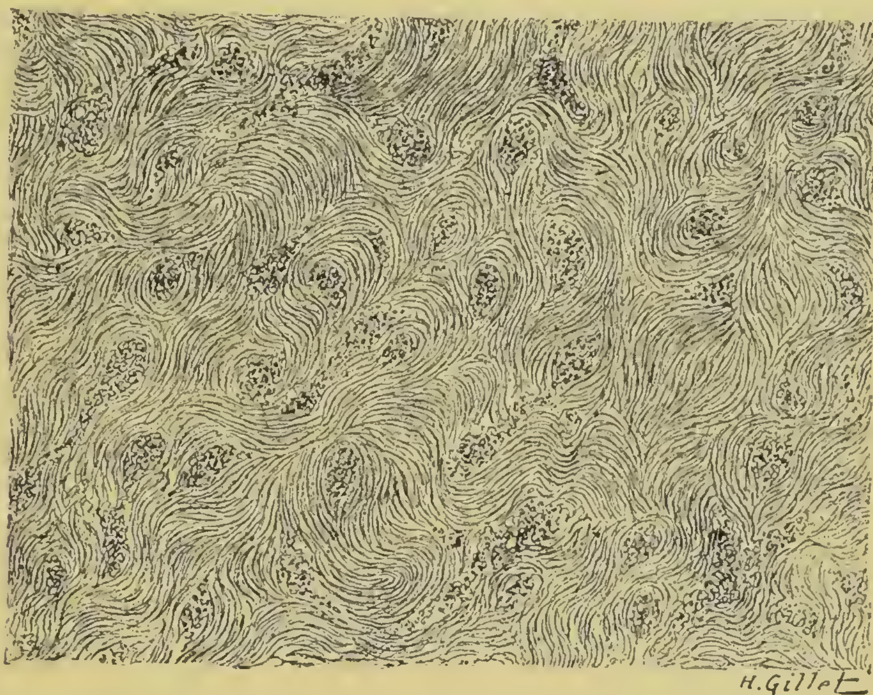


Fig. 167. — Maladie de Friedreich. Coupe transversale des cordons postérieurs à la région dorsale. Coloration par le picrocarmin en masse. Grossissement. Obj. D. oc. 1, Zeissl. — Sclérose névroglique. Fibrilles entre-croisées en divers sens, orientées sur des plans différents, à direction horizontale pour la plupart, ou obliques sous des angles très aigus, formant des tourbillons. (Cas de Dejerine et Letulle.)

transversale, par suite de leur orientation différente. On rencontre parfois, soit au niveau des tourbillons, soit dans les espaces réticulés qui les séparent, une cellule présentant les caractères assignés par Ranvier aux cellules de la névroglie.

Sur des coupes longitudinales, ces faisceaux de fibrilles apparaissent comme des faisceaux de toute longueur, allant d'une extrémité à l'autre de la coupe et ne s'anastomosant pas entre eux. Les fibrilles qui les composent sont également de toute longueur et passent au travers du protoplasma des cellules qu'elles rencontrent : elles se comportent vis-à-vis de ces dernières comme les fibrilles de la névroglie à l'état normal.

Pour Dejerine et Letulle, les travées que la pie-mère envoie dans l'intérieur des cordons postérieurs sont indemnes d'altération et leur

diamètre est le même qu'à l'état physiologique. Les vaisseaux radiés qui partent de cette membrane pour pénétrer dans les cordons ne présentent pas d'altérations évidentes, leur calibre est normal, leurs parois ne sont pas nettement épaissies et ne contiennent pas plus de noyaux qu'à l'état normal.

La gaine lymphatique n'est pas aussi mince que sur une moelle saine, elle a pris une apparence hyaline et les capillaires présentent par places une transformation analogue, altération qui du reste ne paraît pas constante.

En résumé, dans les cordons postérieurs il n'existe qu'une sclérose névroglique pure.

Pour Pitt, Blocq et Marinesco, les vaisseaux seraient au contraire altérés, leur lumière serait élargie, la paroi épaissie, quelques-uns même seraient oblitérés. Dans quelques autopsies les septa pie-mériens seraient eux-mêmes plus larges et sclérosés.

Contrairement à ce que l'un de nous, avec Letulle, avait cru d'abord, on peut observer dans les faisceaux *pyramidaux* et *cérébelleux*, dans les premiers surtout, ces caractères histologiques de la sclérose des cordons postérieurs. On y rencontre en effet des faisceaux de fibrilles de toute longueur et des tourbillons, mais ces lésions sont moins accusées que dans les cordons postérieurs où la sclérose est toujours plus intense et d'origine plus ancienne.

Nature et évolution des lésions. — Pour Dejerine et Letulle (1890), la sclérose des cordons postérieurs, qui constitue la lésion fondamentale de la maladie de Friedreich, présente une morphologie spéciale qu'on ne rencontre dans aucune des autres scléroses médullaires : c'est une sclérose névroglique pure, indépendante de toute altération vasculaire. La maladie de Friedreich doit par conséquent être envisagée comme une gliose des cordons postérieurs, c'est une sclérose dérivant du feuillet externe, une sclérose d'origine ectodermique. Les anomalies du canal central ou la gliose périépendymaire, constatées dans plusieurs autopsies, tendent encore à faire envisager cette affection comme une anomalie de développement du feuillet externe. Avec cette conception, s'accordent assez bien la fréquence si grande du caractère familial dans cette affection et son début dans l'enfance ou l'adolescence.

Cette manière de voir a été combattue par plusieurs auteurs. En ce qui concerne le processus histologique (Blocq et Marinesco, Achard, Weigert) : d'une part, des altérations vasculaires et des altérations des septa ont été plusieurs fois rencontrées dans les cordons postérieurs ; d'autre part, la sclérose névroglique n'appartiendrait pas en propre à la maladie de Friedreich ; on la rencontrerait dans d'autres scléroses de la moelle, mal de Pott, tabes, sclérose en plaques, sclérose latérale amyotrophique (Achard, Weigert). Pour P. Marie, les tourbillons seraient l'indice des scléroses anciennes

et survenues dans l'enfance pendant la période de développement des centres nerveux. Nous ferons remarquer à cet égard que, sans parler des cas où l'affection est apparue après la vingtième année, le début de l'ataxie familiale se fait en général au moment de la puberté, à une époque par conséquent où le développement des faisceaux médullaires est depuis longtemps parachevé. Nous ne croyons pas davantage que l'ancienneté de la sclérose puisse être mise en cause, car, dans des tabes anciens, datant de vingt et de trente ans, nous n'avons jamais rencontré cette morphologie si spéciale de la sclérose que l'on observe dans la maladie de Friedreich.

Il est certain qu'actuellement on ne saurait maintenir une démarcation aussi tranchée entre la sclérose de la maladie de Friedreich et les autres scléroses de la moelle : dans le tabes, dans la sclérose en plaques, dans les lésions médullaires de l'anémie pernicieuse, il existe dans les zones dégénérées et malades une prolifération de la névroglie, de sorte que les unes et les autres sont bien des scléroses névrogliques. Quant à la disposition en tourbillons des fibrilles névrogliques, elle peut exister parfois dans les scléroses précédemment citées, mais seulement à l'état d'ébauche, elle n'y est jamais et il s'en faut de beaucoup, aussi démonstrative que dans la maladie de Friedreich.

Pour la sclérose tabétique en particulier, les différences avec la sclérose de la maladie de Friedreich sont considérables. C'est là un point mis en évidence par Dejerine et Letulle et que confirment les résultats obtenus dans deux autopsies par Philippe et Oberthür : « Dans ces deux cas, » disent-ils « la sclérose nous a paru bien différente de celle qu'on a l'habitude de rencontrer au cours du tabes dorsalis, même à sa phase la plus avancée ; très végétante au point de former fréquemment, surtout autour des vaisseaux, des masses épaisses, souvent disposées en « tourbillons », elle ne rappelle guère le reticulum faiblement développé et d'aspect cicatriciel qui se montre sur les coupes d'une moelle tabétique (1). »

Il reste maintenant à rechercher : 1° si la sclérose névroglique est une sclérose primitive ; 2° si elle est due à une anomalie de développement.

I. La **théorie de l'anomalie de développement** a été soutenue encore par Newton Pitt : d'après cet auteur, ce sont les faisceaux qui se myélinisent le plus tardivement qui sont atteints dans la maladie de Friedreich ; cependant, les faisceaux pyramidaux, qui se myélinisent beaucoup plus tardivement que les cordons postérieurs, sont relativement moins touchés que ceux-ci : si la théorie de N. Pitt était exacte, c'est le contraire qui devrait avoir lieu. On pourrait invo-

(1) C. Philippe et J. Oberthür. Deux autopsies de maladie de Friedreich (*Revue neurol.*, 1901, p. 971).

quer encore en faveur des idées de Pitt, ce fait que l'enfant qui est atteint plus tard de maladie de Friedreich s'est développé lentement et tardivement, il a marché tard et a toujours été plus ou moins maladroit. Cependant ces phénomènes ne sont pas particuliers à la maladie de Friedreich et ils peuvent être expliqués en partie par la petitesse de la moelle qui figure dans presque toutes les observations : celle-ci constitue en effet une anomalie de développement, elle est l'indice d'une moins grande résistance, d'un terrain tout préparé sur lequel se développeront plus tard les lésions caractéristiques de la maladie de Friedreich ; et encore la petitesse de la moelle peut-elle n'être envisagée que comme la conséquence des dégénérations survenues au moment de la puberté.

Les premiers symptômes de la maladie de Friedreich se développant le plus souvent vers la quinzième année ; il paraît assez logique, eu égard au fonctionnement normal de la moelle jusqu'à cette époque, de penser que ses différentes parties sont jusque-là anatomiquement saines et que le désordre fonctionnel accompagne le désordre anatomique. Par conséquent, si le syndrome de la maladie de Friedreich n'est pas congénital, les lésions anatomiques ne le sont pas davantage : ce sont des lésions acquises. Mais même en rejetant l'hypothèse d'une anomalie de développement telle que la comprend N. Pitt, il faut avoir néanmoins recours à l'existence d'une certaine prédisposition pour expliquer et l'hérédité et le caractère familial de cette affection.

II. La **théorie de la sclérose névroglique primitive** est également discutable ; les récentes autopsies ont démontré, en effet, que les lésions dépassent de beaucoup les limites des cordons postérieurs et des cordons latéraux : les racines postérieures, les nerfs périphériques, la substance grise de la moelle participent fréquemment au processus morbide et dégénèrent sans que la sclérose névroglique paraisse pouvoir être mise en cause ; ici la dégénérescence est apparemment primitive. D'autre part, toute dégénérescence de la moelle, de quelque nature et de quelque origine qu'elle soit, est susceptible d'entraîner à sa suite une prolifération plus ou moins considérable de la névroglie, variable avec l'individu, avec la rapidité de l'évolution, avec la durée de la lésion, de sorte qu'en réalité la sclérose semble devoir être reléguée au second plan et la dégénérescence envisagée comme le phénomène initial.

Mais quel est l'agent qui met en branle ces dégénérescences ? La place de plus en plus considérable que l'infection et l'intoxication tendent à prendre dans l'étiologie des maladies en général doit porter l'attention sur elles : et dans quelques observations, en effet, l'apparition des premiers symptômes a été précédée d'une maladie infectieuse de l'enfance ; mais on ne pourrait formuler à ce sujet que des hypothèses. Malgré cela, il n'est pas nécessaire de faire intervenir des altérations vasculaires (Blocq et Marinesco) dans la production des

dégénérescences, d'autant plus qu'elles ne sont nullement proportionnées les unes aux autres, et qu'elles sont impuissantes à donner la clef de la répartition si constante des dégénérescences sur certains systèmes de fibres ainsi que de la symétrie de leur distribution.

D'ailleurs, l'anatomie pathologique de la maladie de Friedreich n'est pas définitivement établie et certains symptômes, tels que le nystagmus ou les troubles de la parole, ne sont encore qu'une énigme que les autopsies futures aideront sans doute à déchiffrer.

DIAGNOSTIC. — Parmi les maladies avec lesquelles le diagnostic peut être embarrassant, il en est quatre qu'il convient de mettre au premier rang : ce sont le tabes juvénile, la sclérose en plaques, les hérédo-ataxies cérébelleuses, la névrite interstitielle hypertrophique et héréditaire de l'enfance.

La *maladie de Friedreich* diffère du *tabes* par son début plus précoce, son évolution généralement plus lente, l'absence de troubles sensitifs, de troubles viscéraux, de paralysies oculaires, du signe d'Argyll-Robertson. Le caractère familial, lorsqu'il existe, est également un bon élément de diagnostic : cependant il ne faut pas oublier que le tabes vulgaire peut se développer dans l'enfance et même chez plusieurs membres de la même famille, de même que la maladie de Friedreich peut avoir exceptionnellement une apparition plus tardive (Bezold, Musso, Carré, Auscher, Gowers, Dreschfeld, Bonnus).

La *sclérose en plaques* a de commun avec la maladie de Friedreich le nystagmus, les troubles de la parole, la démarche cérébelleuse ; ces symptômes ne sont pas identiques dans les deux cas, et la sclérose en plaques en diffère encore par l'exagération des réflexes, la contracture, la démarche plutôt spasmodique qu'ataxique, le tremblement intentionnel, etc. (Voy. *Sclérose en plaques.*)

Les *atrophies cérébelleuses* ont un début relativement plus tardif, une évolution moins lente; l'ataxie des membres, le pied bot et la scoliose font défaut, les réflexes sont habituellement exagérés.

Mais les troubles de la parole, le nystagmus sont communs à ces deux affections, et lorsque le caractère héréditaire ou familial vient s'y ajouter, le diagnostic devient très délicat. On se trouve alors en présence de l'*hérédo-ataxie cérébelleuse* de P. Marie ; d'après Londe, il y a des cas où le tableau clinique, réduit de part et d'autre (maladie de Friedreich et hérédo-ataxie cérébelleuse) à l'ataxie cérébelleuse généralisée, ne diffère que par le plus ou moins d'intensité des réflexes rotuliens. P. Marie a relevé dans un certain nombre d'observations d'hérédo-ataxie cérébelleuse des signes oculaires tels que l'atrophie papillaire, le rétrécissement du champ visuel, le signe d'Argyll-Robertson, symptômes d'une grande rareté dans la maladie de Friedreich. L'hérédo-ataxie cérébelleuse n'est d'ailleurs pas une maladie autonome, mais un syndrome commun à plusieurs affections

familiales du système nerveux, reconnaissant comme substratum anatomique des lésions de siège et de nature différents (Dejerine et Thomas) (1). Dans deux cas appartenant à la même famille, Vincelet et Svitalski (2), Thomas et Roux ont trouvé des altérations presque exclusivement médullaires (fig. 168 à 170). Le système nerveux central était petit, en particulier la moelle et les racines. La substance grise de la moelle était atrophiée, davantage à la base de la corne antérieure et dans la colonne de Clarke, de même pour le noyau du cordon latéral du bulbe. Il existait une dégénération partielle des cordons postérieurs, une dégénération des faisceaux de Gowers dans toute la hauteur de la région dorsale et cervicale, une dégénération des faisceaux cérébelleux directs appréciable dans la région cervicale supérieure, une dégénération de la partie centrale du corps restiforme. Le cervelet était intact. Outre les troubles cérébelleux, les modifications de la parole, le tremblement léger des membres supérieurs qui faisait penser à une affection cérébelleuse, les douleurs lancinantes, le signe de Romberg, le tremblement fibrillaire, la trépidation épileptoïde l'atrophie musculaire des membres inférieurs, laissaient supposer des altérations médullaires (Thomas et Roux) (3).

L'existence des réflexes, les troubles sensitifs, l'absence de scoliose et de déformation du pied, ataxie, le début plus tardif avaient permis d'éliminer le diagnostic de maladie de Friedreich.

La *névrite interstitielle hypertrophique et progressive de l'enfance* de Dejerine et Sottas, présente assez de caractères communs avec la maladie de Friedreich pour que, avant d'en pratiquer la première autopsie, l'un de nous en eût fait une forme spéciale de la maladie de Friedreich.

De la maladie de Friedreich, elle a l'abolition des réflexes, les déformations des pieds et de la colonne vertébrale, le nystagmus, les troubles de la parole, l'incoordination, etc.

Elle en diffère cependant par l'hypertrophie des troncs nerveux, l'atrophie musculaire, les troubles de la sensibilité, le degré moindre de l'ataxie, le signe de Romberg, le signe d'Argyll-Robertson.

Le diagnostic avec la chorée de Sydenham, la chorée chronique, l'athétose double, cité dans nombre de traités à cause des mouvements choréo-athétosiques observés dans plusieurs cas de maladie de Friedreich, ne supporte cependant aucune difficulté et il est superflu d'y insister.

Les *tumeurs cérébelleuses* seront faciles à distinguer par la céphalalgie, les vomissements, les vertiges et surtout l'examen du fond de l'œil.

(1) J. Dejerine et A. Thomas. L'atrophie olivo-ponto-cérébelleuse (*Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière*, 1900).
(2) Vincelet, Th. de Paris, 1900. — Svitalski, *Revue neurol.*, 1901, n° 3.
(3) A. Thomas et J.-Ch Roux, *Revue de méd.*, 1901.

TRAITEMENT. — Aucun des moyens thérapeutiques employés, aussi bien les moyens internes que les moyens externes (hydrothé-

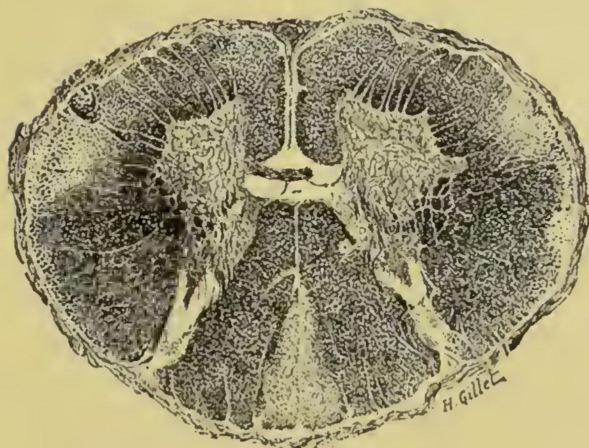


Fig. 168.



Fig. 169.

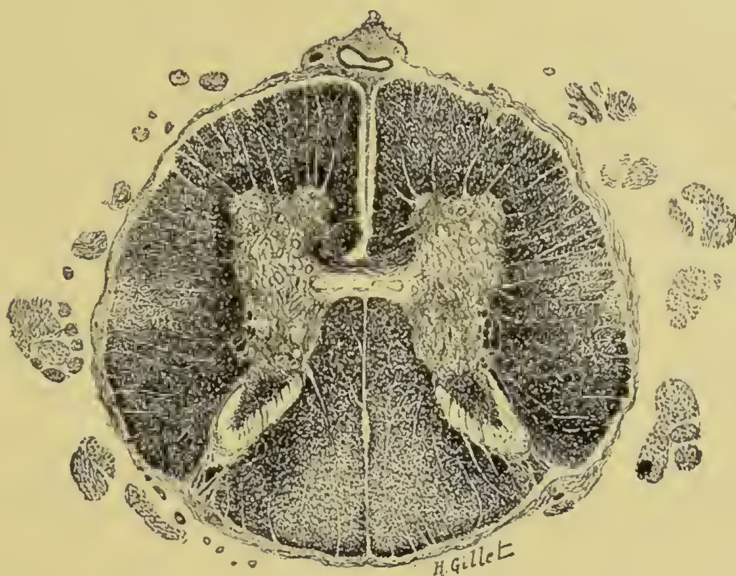


Fig. 170.

Fig. 168 à 170. — Hérédo-ataxie cérébelleuse. Coupes transversales de la moelle au niveau de la 5e racine cervicale (fig. 168), de la 4e racine dorsale (fig. 169), de la 1re racine lombaire (fig. 170). Coloration par la méthode de Weigert-Pal. Grossissement : cinq diamètres et demi. — Petitesse de la moelle et des racines. Atrophie de la substance grise de la moelle, plus prononcée à la base de la corne antérieure et dans la colonne de Clarke. Dégénération partielle des cordons postérieurs, principalement du faisceau de Goll à la région cervicale. Dégénération des faisceaux de Gowers dans toute la hauteur de la région dorsale et cervicale. Dégénération du faisceau cérébelleux direct légèrement appréciable à droite dans la région cervicale. Racines antérieures et postérieures grêles, mais non dégénérées. (A. Thomas et Jean-Ch. Roux, une forme d'hérédo-ataxie cérébelleuse. *Rev. de méd.*, 1901.)

rapie, massages, suspension), n'a amené la guérison, ni même une amélioration, et on peut considérer comme inutile tout traitement s'adressant à la maladie en elle-même.

SCLÉROSES PRIMITIVES. — SCLÉROSES COMBINÉES. SCLÉROSES SYSTÉMATISÉES.

Erb (1875) et Charcot (1876) ont décrit, le premier sous le nom de *paralysie spinale spasmodique*, le second sous le nom de *tabes dorsal spasmodique*, une affection qui serait caractérisée cliniquement par le syndrome de la paraplégie spasmodique à évolution lente, anatomiquement (ce n'était qu'une hypothèse) par la sclérose primitive des faisceaux pyramidaux; Charcot avait cependant fait quelques restrictions, d'ailleurs pleinement justifiées, sur l'existence de cette lésion, et de nombreuses autopsies vinrent démontrer que la paralysie spinale spasmodique ou le tabes dorsal spasmodique ne sont qu'un syndrome dont le substratum anatomique est variable : méningite, myélite, sclérose en plaques, sclérose latérale amyotrophique; ils ne constituent pas une entité morbide, et la sclérose primitive des faisceaux pyramidaux n'est qu'une exception. On ne saurait cependant méconnaître sa réalité, et l'observation de Strümpell (1), puis celle rapportée par l'un de nous avec Sottas (2), et enfin un nouveau cas de Strümpell (3) ne laissent aucun doute sur l'existence de cette sclérose primitive; mais comme, dans l'espèce, le tableau clinique n'est pas l'élément caractéristique, c'est l'état anatomique qui doit donner son nom à la maladie.

Même dans les cas de Strümpell, Dejerine et Sottas, les altérations histologiques ne sont pas strictement limitées aux faisceaux pyramidaux; les cordons postérieurs, sur une étendue variable, sont plus ou moins adultérés, mais ils le sont symétriquement. Anatomiquement c'est donc une sclérose combinée : elle rentre dans cette classe de maladies qui, depuis les travaux de Prévost (4), Westphal (5), Kahler et Pick (6), Strümpell, Raymond (7), Babes, Ballet et Minor (8), Grasset, Dejerine (9), Charrin et Babinski, Massalongo, Dana, sont habituellement désignées sous le nom de *scléroses combinées*.

Leur caractéristique anatomique est la dégénération symétrique primitive de plusieurs faisceaux de la moelle, le plus souvent des cordons latéraux (dans l'aire des faisceaux pyramidaux croisés) et des cordons postérieurs; les faisceaux cérébelleux directs sont moins souvent intéressés, les faisceaux de Gowers et les faisceaux pyrami-

(1) Strümpell, *Arch. für Psych.*, Bd. XVII, Heft 1.
(2) Dejerine et Sottas, *Soc. de biologie*, 30 nov. 1895, et *Arch. de phys.*, 1896.
(3) Strümpell, *Wandeivers, der Sudwestd. neurol. and Irr. in Baden-Baden* (1901).
(4) Prévost, *Arch. de Phys.*, 1877.
(5) Westphal, *Arch. für Psych. und Nervenkrank.*, 1878
(6) Kahler et Pick, *Arch. für Psych.*, Bd. VIII.
(7) Raymond, *Arch. de phys. norm. et path.*, 1882.
(8) Ballet et Minor, *Arch. de neurol.*, 1884.
(9) Dejerine, *Arch. de phys. norm. et path.*, 1884.

daux directs beaucoup plus rarement; cette dégénération paraît être souvent primitive, c'est-à-dire qu'elle ne relève ni d'altérations inflammatoires, ni d'altérations vasculaires, ni d'atrophies cellulaires. Les altérations de la substance grise n'ont été observées que dans quelques cas isolés (Thomsen, Mayer, Pioli, Luce). Au point de vue clinique et en raison de sa prédilection pour ces deux systèmes de fibres, cette classe d'affections emprunte ses symptômes au tabes et à la paraplégie spasmodique, suivant la prédominance des lésions dans tel ou tel faisceau; dans le premier cas, on lui donne le nom de *tabes combiné* ou *tabes ataxo-paraplégique*. Ce terme doit cependant être réservé à la superposition de la sclérose des faisceaux pyramidaux à la lésion du tabes vrai : c'est-à-dire atrophie des racines postérieures et dégénérescence des cordons correspondants; la symptomatologie du tabes est évidemment modifiée par la paraplégie spasmodique, mais les symptômes qui ne sont pas susceptibles d'être modifiés par elle existent au grand complet.

Les scléroses combinées sont-elles des scléroses systématiques? Les faisceaux de la moelle ne sont pas, pour la plupart, des faisceaux fermés, c'est-à-dire qu'on ne peut affirmer qu'ils soient constitués par des fibres d'une seule et même origine; exception faite cependant pour le faisceau de Goll à la région cervicale. Leurs limites sont indécises et, par exemple, en présence d'une dégénération primitive du faisceau pyramidal croisé, on ne peut garantir que seules ces fibres sont atteintes et que quelques fibres du faisceau cérébelleux direct ou des cellules des cordons ne sont pas comprises dans l'aire de dégénérescence. En outre, dans les scléroses combinées, certains systèmes de fibres ne sont pas toujours malades sur toute leur étendue : le segment postérieur du cordon de Goll, qui à la région cervicale est exclusivement constitué par les fibres radiculaires de la région lombo-sacrée, est assez souvent dégénéré au niveau du renflement cervical, alors que les fibres radiculaires correspondantes sont absolument saines au niveau du renflement lombaire ou même dans leur trajet à travers la région dorsale. Les dégénérescences sont, il est vrai, rigoureusement symétriques et des deux côtés de la moelle ce sont bien les mêmes fibres qui paraissent malades : le processus morbide envahit donc symétriquement les mêmes systèmes de fibres, pas toujours dans leur totalité, mais partiellement, et cette symétrie suffit à la rigueur à justifier la systématisation accordée aux scléroses combinées.

A côté des *scléroses combinées systématiques*, il existe des scléroses dont la topographie est à peu près pareillement distribuée, mais dont les lésions sont en quelque sorte secondaires et commandées par des altérations vasculaires et méningées : ce sont les *scléroses pseudo-systématiques* (Ballet et Minor, P. Marie). Le terme *sclérose combinée* appliqué à l'ensemble de ces états anatomiques est discutable : en

effet, s'il est possible que la sclérose précède ou accompagne les lésions parenchymateuses dans l'évolution des scléroses pseudo-systématiques, il ne semble pas douteux que les lésions parenchymateuses ne soient les premières en date, dans l'évolution des scléroses systématiques. Des altérations de la substance grise sont relevées dans quelques observations (Thomsen, Mayer, Sioli, Luce) : mais il n'est pas démontré qu'elles soient toujours primitives et qu'elles ne soient dues dans quelques cas à une action à distance.

Pour se soumettre à l'usage, le terme de *scléroses combinées* sera conservé, mais celui de *dégénérescences combinées* serait d'un choix plus heureux.

ÉTIOLOGIE. — L'étiologie des scléroses combinées est encore obscure : en dehors de leur association avec le tabes ou la paralysie générale, association qui tend à faire incriminer une syphilis antérieure, il n'existe aucune notion précise sur les causes des scléroses combinées. Comme pour toutes les affections nerveuses, l'hérédité névropathique joue un rôle prédisposant considérable. On a successivement mis en cause le froid humide, les excès vénériens, le surmenage intellectuel, le traumatisme, l'intoxication saturnine.

On peut ranger cependant dans les scléroses combinées : les lésions médullaires observées dans la pellagre, le lathyrisme, l'ergotisme, l'anémie pernicieuse, tout en faisant pour ces affections, et pour l'anémie pernicieuse en particulier, cette réserve que, dans les faisceaux atteints, ce ne sont pas absolument les mêmes territoires ou des territoires correspondant aux mêmes fibres qui sont altérés dans la région cervicale, dans la région dorsale et dans la région lombaire : mais, ainsi qu'il a été dit plus haut, la symétrie des lésions et leur nature parenchymateuse suffisent à la rigueur pour étudier au chapitre des scléroses systématiques simples ou combinées, ces divers accidents nerveux.

SYMPTOMATOLOGIE. — Elle varie suivant que les altérations médullaires prédominent dans les cordons postérieurs ou dans les cordons latéraux, et dans ce dernier cas, suivant que les lésions ont leur maximum dans les faisceaux pyramidaux ou dans les faisceaux cérébelleux directs et les faisceaux de Gowers. La *maladie de Friedreich*, certains cas d'*hérédo-ataxie cérébelleuse*, rentrent en réalité dans le cadre des scléroses combinées ; mais la maladie de Friedreich constitue actuellement une entité morbide bien définie, c'est pourquoi nous lui avons consacré un chapitre spécial.

La symptomatologie des scléroses combinées est donc assez variable ; lorsque les lésions se localisent de préférence sur le trajet des faisceaux de Goll et de Burdach, les symptômes rappellent ceux du tabes ; lorsqu'elles occupent plus particulièrement les faisceaux pyramidaux, les symptômes sont très comparables à ceux de la

paraplégie spasmodique; lorsque les faisceaux cérébelleux directs et les faisceaux de Gowers sont dégénérés, les troubles de la coordination rappellent plus ou moins l'ataxie cérébelleuse. L'étude des formes des scléroses combinées confirme cette manière de voir.

FORMES. — Sclérose primitive des cordons latéraux (Strümpell (1), Dejerine et Sottas (2). — Cliniquement l'affection est remarquable précisément par l'absence de toute singularité : c'est le syndrome classique de la paraplégie spasmodique acquise, évoluant lentement et progressivement (pendant vingt-trois ans, chez le malade de Dejerine et Sottas).

L'impotence fonctionnelle des membres inférieurs est le résultat de la contracture et non de la faiblesse musculaire proprement dite : il n'existe ni atrophie musculaire, ni contractions fibrillaires et les réactions électriques sont normales. Les réflexes rotuliens achilléens et cutanés plantaires sont exagérés des deux côtés ; le phénomène du pied existe et la sensibilité est intacte. La coordination des mouvements des membres inférieurs est normale et la notion de position de ces membres est conservée. Pas de signe de Romberg, ni d'incertitude exagérée de la marche avec les yeux fermés.

Les troubles sphinctériens font défaut. Dans l'observation de Dejerine et Sottas, les membres supérieurs étaient normaux comme volume, attitude, motilité et sensibilité. Les réflexes tendineux y étaient également normaux.

L'évolution est extrêmement lente. Le malade accuse de la raideur dans les jambes après une marche plus ou moins longue, puis cette raideur qui disparaissait d'abord pendant le repos devient permanente. Le malade marche alors en s'aidant d'une canne, puis de deux cannes et progressivement la paraplégie spasmodique devient telle qu'il ne peut plus fléchir ses jambes.

Anatomiquement, il s'agit dans le cas rapporté par l'un de nous, avec Sottas, d'une sclérose des cordons latéraux de la moelle occupant surtout le faisceau pyramidal et d'une altération minime du cordon de Goll à la région cervicale et dorsale supérieure. La sclérose latérale cesse dans la partie supérieure de la moelle et le tractus moteur est sain dans l'isthme de l'encéphale; elle dépasse les limites du faisceau pyramidal et, plus accentuée dans la partie moyenne de la moelle, elle s'atténue dans les extrémités supérieure et inférieure. La substance grise est absolument saine, la pie-mère et les vaisseaux sont intacts. Histologiquement, la lésion se caractérise par une dégénérescence atrophique simple des tubes nerveux, avec sclérose modérée, simplement substituée et sans altérations vasculaires. Dans le premier cas de Strümpell, la sclérose latérale s'atténuait

(1) Strümpell, *loco citato.*
(2) Dejerine et Sottas, *loco citato.*

également dans la partie supérieure de la moelle. Il y avait aussi une sclérose du cordon de Goll et cette sclérose, moins marquée d'une façon générale que celle du faisceau pyramidal, s'accentuait dans la région cervicale; enfin le faisceau cérébelleux direct était également atteint. Dans le second cas de Strümpell, les lésions étaient les mêmes. (Voy. *Paraplégie spasmodique familiale.*)

Tabes combiné. — Ici la sclérose des faisceaux pyramidaux est diagnostiquée pendant la vie, ou bien elle est une surprise d'autopsie. Suivant les cas, en effet, elle modifie la symptomatologie du tabes au point d'égarer le diagnostic, ou bien elle passe complètement inaperçue, n'altérant en rien l'évolution du tabes et n'apportant avec elle aucun élément symptomatique nouveau. C'est là du reste un fait assez rare.

Lorsque la sclérose combinée donne lieu à des symptômes, elle se traduit ordinairement par la conservation ou l'exagération des réflexes rotuliens avec un état parétique des membres inférieurs plus ou moins accusé; l'hypotonie est moins intense, parfois même elle fait place à de la contracture; aux membres supérieurs, il n'y a pas grande modification. Mais les autres symptômes du tabes, signe d'Argyll-Robertson, signe de Romberg, douleurs fulgurantes, troubles de la sensibilité, troubles vésicaux, subsistent à des degrés d'intensité divers; lorsqu'ils sont peu accusés et que les phénomènes de paraplégie spasmodique sont très nets, le diagnostic est assez délicat : les signes pupillaires du tabes et la topographie radiculaire des troubles de la sensibilité seront alors de précieux éléments de différenciation.

L'évolution du tabes ne semble pas être précipitée par l'association de la sclérose latérale : la marche, la durée, les terminaisons du tabes combiné sont sensiblement les mêmes que celles du tabes simple.

Ce ne sont pas seulement les faisceaux pyramidaux qui dégénèrent, mais encore — plus rarement, il est vrai — les faisceaux cérébelleux directs et les faisceaux de Gowers. Les cellules des colonnes de Clarke sont quelquefois atrophiées et diminuées de nombre ; mais, à part cela, les lésions des racines et des cordons postérieurs ne sont autres que celles du tabes vulgaire.

Au point de vue pathogénique, on peut admettre deux variétés de tabes combiné. La première est absolument indépendante de lésions méningées ou vasculaires (Kahler et Pick, Auscher) (1) : la sclérose des cordons latéraux est primitive, c'est une sclérose combinée systématique, respectant habituellement le faisceau cérébelleux direct et le faisceau de Gowers. La seconde variété relève d'une altération vasculaire, ayant pour point de départ l'altération méningée (Dejerine) : il s'agit ici d'une méningo-myélite corticale par propagation. La sclérose latérale est rigoureusement proportionnelle, comme distribution

(1) Auscher, Th. de doctorat, Paris, 1895.

et intensité des lésions, aux altérations de la méninge correspondante. La lésion médullaire est corticale et d'autant plus intense que l'on se rapproche davantage de la pie-mère, et l'épaississement de cette dernière est proportionnel au degré de la sclérose. La sclérose est constituée par l'hyperplasie des tractus fibreux de la pie-mère; la paroi des vaisseaux est épaissie, la lumière en est rétrécie. Le faisceau cérébelleux direct est pris avant le faisceau pyramidal; il dégénère toujours.

La sclérose latérale, secondaire à la méningite, n'est pas habituellement contemporaine de la sclérose des cordons postérieurs, de sorte que le diagnostic de tabes a pu parfois être fait avant que les symptômes de paraplégie spasmodique ne surviennent, et il s'agit plutôt dans ces cas de tabes compliqué de méningo-myélite que de sclérose combinée proprement dite.

Scléroses combinées dans la paralysie générale. — Horn, Parchappe, Türck ont les premiers démontré l'existence de dégénérations des cordons postérieurs et latéraux dans la moelle des paralytiques généraux. Westphal a particulièrement attiré l'attention sur ces lésions dans une série de travaux (1867-1878-1881). Elles existent chez tous les paralytiques généraux qui ont des troubles de la motilité des membres inférieurs : les cordons postérieurs et les cordons latéraux peuvent être affectés isolément ou simultanément. Les deux processus pathologiques qui entrent en ligne dans la paralysie générale et dans les lésions médullaires sont, d'après Westphal, indépendants l'un de l'autre. L'opinion contraire est soutenue par de nombreux auteurs : les lésions de la paralysie générale ne sont que la propagation au cerveau des lésions médullaires [Jaccoud, Magnan (1871)].

A la suite de longues discussions sur les rapports du tabes et de la paralysie générale (Billod, Bouchereau, Foville, Falret), la coexistence des lésions de la paralysie générale et du tabes s'impose peu à peu à l'esprit des observateurs. Des lésions de *tabes incipiens* sont très explicitement décrites chez des paralytiques généraux (Westphal, Strümpell, Flechsig, Raymond, Nageotte). On se familiarise de plus en plus avec l'idée que le tabes et la paralysie générale sont souvent associés, et Nageotte arrive à cette conclusion que la paralysie générale est accompagnée de tabes dans les deux tiers des cas au moins.

Mais ici il s'agit de savoir si les lésions des cordons postérieurs des paralytiques généraux si fréquemment signalées (Fürstner les a trouvées 101 fois sur 145 paralytiques généraux) sont toujours des lésions tabétiques et si les scléroses combinées, c'est-à-dire les dégénérescences combinées des cordons postérieurs et des cordons latéraux, sont comparables ou même peuvent être identifiées avec les tabes combinés.

En réalité, les lésions des cordons postérieurs sont, dans un grand nombre de cas, des lésions tabétiques et il est vraisemblable que

quelques cas de scléroses combinées des paralytiques généraux ne sont que des tabes combinés évoluant en même temps que la paralysie générale.

D'autre part, les lésions des cordons latéraux existent quelquefois seules; elles sont la conséquence soit d'une méningo-myélite spécifique relativement fréquente dans la paralysie générale, soit d'une dégénérescence secondaire due aux lésions de l'écorce cérébrale, ainsi que l'un de nous en a rapporté un cas en 1877. Les cordons postérieurs sont parfois aussi envahis par les lésions de méningo-myélite : de sorte que la constatation de dégénérescence des cordons postérieurs et des cordons latéraux chez un paralytique général n'évoque pas nécessairement l'idée d'une association du tabes et de la paralysie générale, et il est légitime de conclure que chez les paralytiques généraux on peut rencontrer deux sortes de scléroses combinées : les unes systématiques ou tabes combinés ; les autres, diffuses et non systématiques, rentrent dans la catégorie précédemment étudiée des scléroses pseudo-systématiques.

Lathyrisme. — Les accidents nerveux du lathyrisme ont été décrits à l'article *Lathyrisme* (tome II). En l'absence d'autopsie, leur nature anatomique est encore incertaine; ils appartiennent autant au tableau symptomatique de la paraplégie spasmodique qu'à celui des scléroses combinées. Mirto (1) a trouvé une dégénération des cordons de Goll et des faisceaux pyramidaux chez les animaux intoxiqués expérimentalement.

Pellagre. — Les lésions médullaires de la pellagre, signalées tout d'abord par Bouchard, ont été étudiées surtout par des auteurs étrangers (Tuczek, Tonnini, Belmondo) (2).

Elles consistent en dégénérescences localisées soit dans les cordons postérieurs seuls, soit dans les cordons postérieurs et les cordons latéraux, ce qui est le cas le plus fréquent. Lorsque les cordons latéraux sont pris, ils le sont davantage que les cordons postérieurs.

Dans les cordons postérieurs, c'est surtout la zone médiane qui est atteinte; les racines postérieures et les zones radiculaires moyennes sont intactes. Dans les cordons latéraux, les faisceaux pyramidaux croisés semblent presque exclusivement atteints; cependant le faisceau intermédiaire du cordon latéral semble participer également à la lésion.

Les lésions des cordons postérieurs sont plus marquées à la région cervicale inférieure et à la région dorsale supérieure, celles des cordons latéraux à la région dorsale inférieure.

Les cellules ganglionnaires présentent les altérations de l'atrophie simple ou de l'atrophie pigmentaire : ces altérations sont habituellement inconstantes et peu étendues.

(1) Mirto, *Giornali di medicina legale*, mai 1898.

(2) Tuczek, *Deut. med. Wochenschr.*, 1888. — Tonnini, *Rivista sperim. di freniatria*, 1883-1884. — Belmondo, *Ibid.*, 1889-1890.

Les méninges sont généralement épaissies et contiennent par endroits du tissu osseux.

Gaucher et Sergent (1) ont constaté dans un cas les mêmes dégénérations des cordons postérieurs et des cordons latéraux. Les racines étaient intactes ; quelques groupes cellulaires de la substance grise, et plus particulièrement les cellules de la colonne de Clarke, avaient subi la dégénérescence granulo-graisseuse. Ces auteurs ont conclu : 1° que la sclérose pellagreuse frappe les régions respectées par le tabes ; 2° que la myélite pellagreuse est d'origine endogène, comme le prouve l'intégrité des racines postérieures.

Cette opinion avait déjà été émise par P. Marie. Cet auteur oppose les lésions du tabes à celles de la pellagre : tandis que dans la moelle tabétique on constate l'altération de la zone cornu-radiculaire et de la zone de Lissauer, l'intégrité de la zone cornu-commissurale et de la zone postérieure interne, dans la moelle pellagreuse, la zone cornu-radiculaire et la zone de Lissauer sont intactes, la zone cornu-commissurale et la zone postérieure sont très altérées.

En outre, le réseau des colonnes de Clarke, qui disparaît dans le tabes, est conservé dans la pellagre. Pour expliquer la dégénération du cordon de Goll, P. Marie pense que ce faisceau renferme, à côté des fibres venues des racines postérieures, un groupe de fibres originaires de la substance grise médullaire.

On ne peut nier en effet qu'il y ait de grandes dissemblances entre la moelle pellagreuse et la moelle tabétique ; mais dans la moelle pellagreuse les lésions des cordons postérieurs sont trop intenses et trop étendues pour que l'on puisse admettre que les fibres endogènes sont seules prises. En réalité les fibres exogènes et les fibres endogènes sont malades : ainsi, par exemple, le faisceau de Goll est dégénéré et il est définitivement démontré par l'étude des dégénérations secondaires que ce faisceau ne contient que des fibres d'origine exogène. D'ailleurs P. Marie qui, pour soutenir son opinion, s'est appuyé sur les observations de Tuczek, Tonnini, Belmondo, admet que dans certains cas on peut voir des lésions d'origine exogène s'ajouter aux lésions d'origine endogène : nous pensons au contraire que c'est là une règle générale, mais que, suivant les cas, ces deux systèmes de fibres sont plus ou moins atteints.

Les symptômes sont ceux de la paraplégie spasmodique : exagération des réflexes, contracture, clonus du pied.

Les troubles de la sensibilité et l'atrophie musculaire font défaut.

Aux membres supérieurs, les phénomènes ataxiques l'emportent souvent sur les phénomènes spasmodiques, ce qui n'a rien de surprenant en présence de la topographie des lésions.

Les troubles oculaires du tabes, et en particulier le signe d'Argyll-

(1) Gaucher et Sergent, *Soc. méd. des hôp.*, juillet 1895.

Robertson, ne font pas partie de la symptomatologie. Par la disposition des altérations anatomiques et par leur symptomatologie, les accidents nerveux de la pellagre méritent bien d'être rangés parmi les scléroses combinées.

Ergotisme. — Au cours d'une épidémie d'ergotisme observée en 1879 à Frankenberg, Tuczek (1) a eu l'occasion d'étudier dix-sept indvidus présentant des symptômes qui indiquent une lésion des cordons postérieurs et ressemblent d'assez près à ceux du tabes : dans quatre cas il put vérifier le diagnostic par l'autopsie.

La plupart des malades étaient des adultes, cependant quelques enfants au-dessous de quinze ans ont été atteints ; presque tous avaient des désordres psychiques, manie, mélancolie, stupeur, et étaient sujets à des attaques d'épilepsie : ce sont là les manifestations habituelles de l'intoxication par l'ergot de seigle.

Les symptômes pseudo-tabétiques consistent en l'abolition du phénomène du genou, de l'ataxie, des paresthésies, de l'analgésie, du signe de Romberg, des douleurs rappelant les douleurs fulgurantes ou les douleurs en ceinture du tabes ; mais les troubles oculaires font défaut et ceux des réservoirs (vessie et rectum) sont très rares, de sorte que le diagnostic avec le tabes est le plus souvent facile.

La tendance à l'amélioration, signalée par Tuczek, est peu prononcée ; lorsque la mort ne survient pas, l'abolition des réflexes de même que les crises épileptiques persistent plusieurs années après l'intoxication ; il est à remarquer, en outre, que les symptômes ne font leur apparition que plusieurs semaines ou plusieurs mois après la cessation de l'intoxication.

Les lésions se cantonnent dans la moelle au niveau des cordons postérieurs, mais principalement dans les cordons de Burdach, dans une région correspondant à peu près à la zone de pénétration des racines postérieures : les cordons de Goll sont au contraire épargnés.

Les racines postérieures ne sont jamais malades. Malgré cela ces lésions sont dans une certaine mesure comparables aux dégénérations d'origine exogène ; outre l'intégrité des racines postérieures et du cordon de Goll qui les distingue nettement des lésions du tabes, elles s'en éloignent encore par leur évolution plus rapide et la plus grande quantité de corps granuleux.

Accidents médullaires de l'anémie pernicieuse. — Leur ressemblance avec le tabes est quelquefois assez grande, pour que certains auteurs les aient envisagés comme un tabes vrai au cours duquel apparaît l'anémie pernicieuse (Lichtenstern) (2). Ils ne sont bien connus anatomiquement et cliniquement que depuis

(1) Tuczek, *Arch. für Psych.*, Bd. XIII.
(2) Lichtenstern, *Deut. med. Wochenschr.*, 1884.

les travaux de Lichtheim, de Minnich, de Nonne, Petren (1), etc.

Les pseudo-tabes de l'anémie pernicieuse ne sont pas très fréquents : d'après Minnich, sur 30 cas d'anémie pernicieuse, les lésions médullaires faisaient défaut dans 7 cas, parmi les 23 autres, un certain nombre concernent des hémorragies médullaires ou des lésions œdémateuses : les 17 cas de Nonne se divisent en trois groupes : dans le premier, qui se compose de sept cas, l'examen ne donna aucun résultat ou un faible résultat positif; le deuxième groupe comprend trois cas dans lesquels il existe de petits foyers situés immédiatement au voisinage d'un vaisseau ; le troisième groupe comprend sept ou huit cas dans lesquels les dégénérescences médullaires étaient très avancées. Sur les neuf cas de Petren, deux seulement ont trait à des dégénérescences avancées avec symptômes nerveux; dans les autres cas, il s'agit d'hémorragies capillaires. En France, ces accidents sont exceptionnels, en raison de la rareté beaucoup plus grande de l'anémie pernicieuse : ils ont été néanmoins signalés (Dejerine et Thomas) (2).

Les lésions médullaires de l'anémie pernicieuse se présentent sous deux aspects : soit celui de petits foyers de sclérose et d'hémorragies capillaires dont une observation a été publiée en France par Lenoble (3), soit celui de dégénérescences symétriques qui se traduisent cliniquement par des symptômes tabétiformes et peuvent être rangés parmi les *pseudo-tabes*.

Les hémorragies médullaires et les petits foyers de sclérose étant éliminés, le pseudo-tabes de l'anémie pernicieuse sera seul étudié ici.

Ce pseudo-tabes n'appartient pas à une anémie pernicieuse d'une nature spéciale, mais il a été plusieurs fois signalé au cours d'anémies graves occasionnées soit par des vers intestinaux et en particulier le *Bothriocephalus latus* (Lichtheim), soit par l'*ankylostomose duodénal* (Reyher et Romberg). En réalité, on ignore encore si l'anémie pernicieuse est une entité morbide ou un syndrome commun à plusieurs maladies; à plus forte raison est-il impossible de se prononcer sur la cause directe du pseudo-tabes anémique. Il est plus fréquent chez le sexe masculin, tandis que l'on considère habituellement le sexe féminin comme plus exposé à l'anémie pernicieuse en général.

Les symptômes nerveux peuvent se manifester dès le début ou au cours de l'anémie, ou même avant cette dernière. Ils apparaissent sous forme de paresthésies, de troubles subjectifs et objectifs de la sensibilité, plus intenses et plus fréquents dans les membres inférieurs.

Les paresthésies consistent en sensations d'engourdissement et de fourmillement dans les jambes, associées quelquefois à une diminution

(1) Lichtheim, *Verhandlungen der Congresses für innere Med.*, 1887. — Minnich, *Zeitschr. für klin. Med.*, 1892. — Nonne, *Arch. für Psych.*, 1893. — Petren, *Akademisch afhandlung*, Stöckholm, 1895.

(2) Dejerine et Thomas, Cinquantenaire de la Soc. de biologie. Volume jubilaire, 1899.

(3) Lenoble, *Revue de méd.*, 1897.

très légère dans la perception des sensations; parfois aussi, mais beaucoup plus rarement, on a signalé des douleurs fulgurantes ou des douleurs en ceinture. Peu de temps après surviennent des troubles moteurs, qui tiennent à la fois de la paralysie et de l'ataxie : chez les uns, c'est l'élément paralytique qui domine; chez les autres, l'ataxie. Les malades accusent de la faiblesse dans les membres inférieurs, la fatigue survient rapidement : quelques-uns doivent s'arrêter après avoir fait trois ou quatre pas; ils marchent les jambes légèrement écartées et la progression s'accompagne de quelques oscillations du tronc ; la marche est un peu hésitante, ils ne frappent pas du talon, ni ne lancent les jambes comme les ataxiques, ils marchent plutôt comme des convalescents d'une maladie grave, ou même ils rappellent les cérébelleux (Dejerine et Thomas). Les malades, qui paraissent si faibles et si peu sûrs d'eux-mêmes dans la station debout et dans la marche, exécutent bien et même avec force les mouvements isolés : il est rare que ces mouvements soient aussi incoordonnés que chez les ataxiques.

Les modifications de la sensibilité objective consistent en une diminution ou une hyperesthésie des différents modes de la sensibilité, mais il n'y a pas de retard dans la transmission des impressions. Lichtheim a observé chez un malade, de l'hypoesthésie pour les impressions tactiles et thermiques avec intégrité des impressions douloureuses dans les membres inférieurs, Petren a fait des constatations analogues. Dans notre cas, la sensibilité était normale aux membres supérieurs, tandis qu'aux membres inférieurs il existait un degré assez accusé d'hyperesthésie à la douleur et au froid. Les troubles de la sensibilité sont en réalité inconstants et variables. Le sens musculaire et la notion de position sont habituellement respectés ou très peu altérés.

Les réflexes tendineux sont généralement très diminués ou abolis, on les a trouvés plus rarement exagérés. Le signe de Romberg est exceptionnel. Le signe d'Argyll-Robertson fait défaut (sauf dans le cas observé par Minnich où les réactions pupillaires avaient disparu); il en est de même pour les paralysies oculaires et les lésions du fond de l'œil, en dehors des hémorragies rétiniennes qui appartiennent à l'anémie pernicieuse.

Les sphincters fonctionnent bien, sauf dans les derniers jours : il se produit alors de l'incontinence d'urine et des matières.

Chez quelques malades dont les réflexes patellaires sont exagérés, on a signalé aussi des secousses, des soubresauts musculaires (Eisenlohr, Van Noorden, Nonne, Minnich). L'évolution de l'affection est rapide et la mort survient au bout de huit ou neuf mois, parfois après un délire d'une durée plus ou moins longue (Noorden, Eisenlohr, Nonne, Minnich).

Les désordres anatomiques consistent en dégénérescences dans les

cordons postérieurs et dans les cordons latéraux (fig. 171 à 173). Les cordons postérieurs sont les premiers envahis, les cordons latéraux



Fig. 171.



Fig. 172.

ne le sont que plus tardivement. L'altération des cordons postérieurs débute à la région cervicale pour s'étendre ensuite progressivement de haut en bas à la région dorsale, puis à la région lombaire ; c'est pourquoi la région dorsale supérieure est toujours plus malade

que la région dorsale inférieure, cette dernière que la région lombaire (Minnich, Nonne, Petren). Les lésions sont le plus souvent symétriques. Elles se localisent de préférence dans les cordons de Goll et dans les zones radiculaires moyennes; cependant les zones dégénérées du faisceau de Burdach sont plus éloignées du bord de

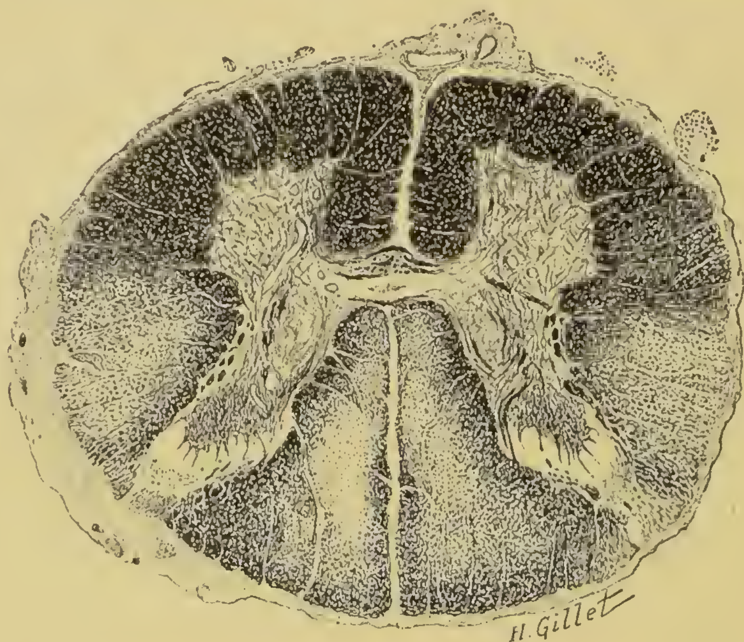


Fig. 173.

Fig. 171 à 173. — Anémie pernicieuse. Coupes transversales de la moelle cervicale (fig. 171), dorsale (fig. 172) et lombaire (fig. 173). Coloration par la méthode de Weigert-Pal. Grossissement : huit diamètres. — *Région cervicale* (3e racine cervicale). Décoloration totale des faisceaux cérébelleux directs et partielle du reste des faisceaux latéraux, avec intégrité des faisceaux antérieurs. Cordons postérieurs très décolorés, surtout dans l'aire des cordons de Goll, des zones radiculaires moyennes et un peu aussi dans la zone radiculaire antérieure : les zones cornu-commissurales, les zones bordantes de la corne postérieure et le bord circonférenciel de la zone radiculaire postérieure sont intacts. — *Région dorsale* (5e racine dorsale). Décoloration des deux tiers antérieurs du cordon de Goll et du tiers moyen de la zone radiculaire moyenne. Décoloration des faisceaux latéraux, surtout des deux faisceaux pyramidaux croisés. Les faisceaux cérébelleux directs sont moins pris qu'à la région cervicale. — *Région lombaire* (1re racine lombaire). Même topographie pour les cordons postérieurs; toutefois ici les zones cornu-commissurales sont lésées. Dégénérescence des cordons latéraux dépassant encore ici le domaine des faisceaux pyramidaux. Les racines antérieures et postérieures sont normales. (J. Dejerine et A. Thomas, Étude clinique et anatomique des accidents nerveux développés au cours de l'anémie pernicieuse. *Volume jubilaire du Cinquantenaire de la Soc. de biologie*, 1899.)

la corne postérieure que ne le sont les zones radiculaires moyennes dans le tabès. Il semble en outre que dans quelques cas les zones dites *endogènes* participent à la dégénérescence; en tout cas les zones exogènes sont constamment prises et cela malgré l'intégrité des racines postérieures.

Les zones de Lissauer sont généralement intactes. Les collatérales réflexes sont moins nombreuses qu'à l'état normal et le réseau des colonnes de Clarke est moins dense.

Dans la plupart des cas, la dégénérescence des cordons latéraux a son point de départ à la région cervicale : c'est là qu'elle est le plus accusée, elle diminue ensuite de haut en bas; variable comme intensité et comme étendue, elle envahit les faisceaux pyramidaux croisés, les faisceaux cérébelleux directs, le faisceau antéro-latéral; elle occupe plus rarement le faisceau pyramidal direct et le faisceau fondamental antérieur.

Lichtheim n'a jamais observé d'altérations des nerfs périphériques.

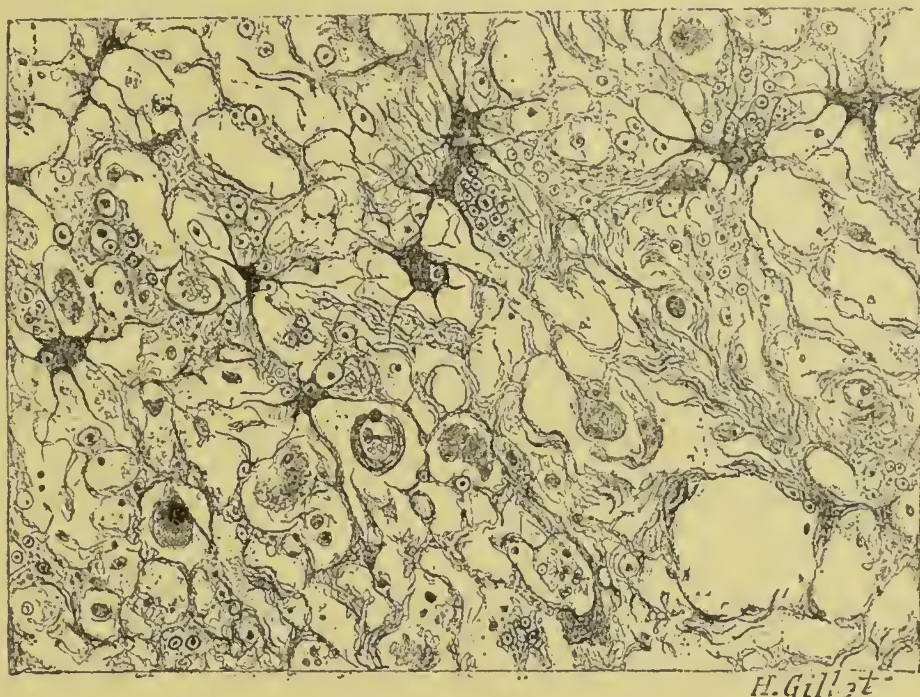


Fig. 174. — Anémie pernicieuse. Coupe transversale de la moelle cervicale au niveau du faisceau pyramidal croisé et du faisceau cérébelleux direct. Coloration par le picrocarmin en masse. Grossissement: Obj. D, oc. 2, Zeissl. — On y remarque des lacunes, vides ou comblées par du protoplasma amorphe, mal coloré, des gaines vides, des cylindraxes hypertrophiés. La névroglie se présente sous deux formes : fibrillaire en bas dans la zone du faisceau cérébelleux direct ; cellulaire en haut dans la zone du faisceau pyramidal : ce sont des cellules araignées très volumineuses, très bien colorées, pourvues de riches prolongements qui séparent les fibres nerveuses.

D'après Minnich, Nonne et Johnson, la dégénérescence et les scléroses des cordons de la moelle évoluent au voisinage de foyers scléreux développés eux-mêmes autour d'une hémorragie capillaire. Les hémorragies sont quelquefois assez abondantes pour former une cavité médullaire (Teischmüller) (1).

Pour d'autres, il s'agit d'une sclérose névroglique primitive.

Pour d'autres encore, les fibres nerveuses sont primitivement atteintes (Dejerine et Thomas) : en effet, en certains endroits, l'altération des fibres nerveuses existe seule, sans prolifération du tissu névroglique ; à leur place il existe des lacunes ; ces fibres sont dilatées,

(1) Teischmüller, *Deut. Zeitschr. für Nervenheilkunde*, 1896.

gonflées : elles ne sont plus représentées que par des débris protoplasmiques, le cylindraxe est irrégulier, recourbé sur lui-même, volumineux. Lorsque la fibre nerveuse disparaît, le tissu névroglique se substitue à elle (fig. 174). La dégénérescence n'évolue pas suivant la loi de la dégénérescence wallérienne.

Le pseudo-tabes de l'anémie pernicieuse a donc pour substratum anatomique des dégénérescences combinées des faisceaux de la moelle : pour les raisons invoquées plus haut, elles ne sont pas en réalité systématisées, mais on peut néanmoins les considérer comme telles, à cause de leur symétrie et de la dégénérescence primitive des fibres.

Par comparaison avec les lésions médullaires de l'ergotisme, de la pellagre et du lathyrisme, il est assez logique d'incriminer un agent toxique ou infectieux et d'envisager l'anémie et les dégénérescences médullaires comme deux manifestations morbides reconnaissant une même cause, mais n'ayant entre elles aucun rapport de causalité : la déglobulisation du sang paraît, en effet, étrangère à la production des lésions de la moelle, et les symptômes nerveux précèdent parfois l'anémie.

Les caractères particuliers du sang des malades atteints d'anémie pernicieuse et les autres symptômes de cette affection rendent le diagnostic facile : ces accidents nerveux peuvent à leur tour être un élément précieux de diagnostic, leur apparition au cours ou au début d'une anémie grave doit faire songer immédiatement à l'anémie pernicieuse.

DIAGNOSTIC. — 1° *Tabes.* — Le tabes se distingue des scléroses combinées par les troubles oculaires (signe d'Argyll-Robertson), la topographie radiculaire des troubles de la sensibilité, les troubles trophiques, la plus grande fréquence des troubles sphinctériens. Dans le tabes combiné, lorsque la sclérose des faisceaux pyramidaux est très légère, elle ne se révèle parfois que par le phénomène des orteils (Babinski (1).

2° *Sclérose en plaques.* — Le diagnostic de la sclérose en plaques et de la sclérose primitive des faisceaux pyramidaux est parfois extrêmement délicat ; le nystagmus et les troubles de la parole devront être recherchés avec soin : ce seront parfois les seuls éléments de diagnostic qui trancheront en faveur de la sclérose en plaques.

3° *Paraplégie syphilitique.* — La paralysie, la contracture, les troubles sphinctériens sont plus fréquents et plus prononcés que dans les scléroses combinées.

TRAITEMENT. — Il ne comporte aucune indication spéciale.

(1) Babinski, *Congrès intern. de méd.*, Paris, 1900.

PARAPLÉGIE SPASMODIQUE SPINALE FAMILIALE

HISTORIQUE. — La coexistence de la paraplégie spasmodique chez plusieurs membres de la même famille a été signalée par Little (deux frères et un cousin). Strümpell (1880) (1) attira l'attention sur des faits semblables et leur a donné le nom de *paraplégie spinale spasmodique familiale*. Des deux malades observés par Strümpell, le plus jeune présentait le type du tabes dorsal spasmodique de Erb-Charcot; l'aîné paraissait plutôt atteint de sclérose en plaques. Plus tard (1887) Strümpell eut l'occasion de faire l'autopsie de l'un de ses malades, et récemment (1901), cet auteur en rapportait un nouveau cas avec autopsie. (Voy. *Sclérose primitive des cordons latéraux.*)

Depuis, de nombreuses observations semblables ont été publiées (Næf, Bernhardt, Krafft-Ebing, Tooth, Strümpell, Newmark, Erb, Souques, Raymond, etc.) (2). Toutes ces observations ne sont pas comparables; chez quelques malades il existait, outre la paraplégie spasmodique, des troubles bulbaires et cérébraux (Bernhardt) qui évoquaient l'idée d'une sclérose en plaques (Pauly et Bonne) : chez d'autres, l'accouchement avant terme, le strabisme, l'apparition tardive de la parole, le développement incomplet de l'intelligence font incliner vers une affection cérébrale.

La paraplégie spasmodique familiale reconnaîtrait ainsi, suivant les cas, soit une origine cérébrale, soit une origine spinale. Lorrain (3) l'a étudiée, mais il nous paraît en avoir élargi le cadre outre mesure. Il est vraisemblable que, quand on en connaîtra mieux l'anatomie pathologique, cette affection ne sera plus considérée comme une entité morbide, mais comme un syndrome commun à des affections familiales, de nature et de siège différents. La description qui suit ne doit par conséquent être considérée que comme provisoire.

ÉTIOLOGIE. — L'étiologie est encore très obscure. Le seul fait hors de contestation est l'hérédité. L'hérédité est rarement homologue (observations de Strümpell, Melotti et Cantalamessa, Lorrain); ce que l'on trouve le plus souvent, c'est une tare névropathique, aliénation mentale, hystérie, épilepsie, chorée chronique : c'est sur le fond de la dégénérescence héréditaire qu'évolue la paraplégie spasmodique familiale. Dans le même ordre d'idées, il faut relever la fréquence de la consanguinité des parents.

L'alcoolisme des ascendants joue aussi un rôle évident, et agit comme agent de déchéance sociale, de même que la syphilis.

(1) Strümpell, *Arch für Psych.*, Bd. X, et *Wandervers. der Südwestdeutschen Neurol. und Irr. in Baden-Baden*, juin 1901.

(2) Bernhardt, *Virchow's Arch.*, 1891. — Krafft-Ebing, *Wien. klin. Wochenschr.*, 1892. — Tooth, *Saint-Barth. Hosp. Reports*, vol. XXVII. — Strümpell, *Deut. Zeitschr. für Nervenheilk.*, 1893. — Erb, *Ibid.*, T. VI. — Souques, *Revue neurol.*, 1895. — Raymond et Souques, *Presse méd.*, novembre 1896.

(3) Lorrain, Th. de doctorat, Paris, 1898.

La maladie frappe à peu près également les garçons et les filles, un peu plus les garçons (32 garçons pour 25 filles d'après Lorrain, en comptant tous les cas énoncés par cet auteur dans son historique).

La maladie apparaît à des âges très différents. Parfois, dès les premiers pas, les troubles de la marche se manifestent (Achard et Fresson); d'autres fois le malade ne commence à éprouver de la difficulté de la marche qu'à un âge avancé (quarante et cinquante-six ans : Strümpell). Le plus souvent, la maladie apparaît dans la seconde enfance et l'adolescence, entre huit et quinze ans. Jendrassik a attiré l'attention sur ce fait, que presque toujours l'affection éclate à peu près au même âge chez les membres d'une même famille.

Comme causes occasionnelles, on peut avec Lorrain reconnaître les maladies infectieuses (variole, rougeole, scarlatine, grippe, accidents fébriles non classés), le traumatisme.

SYMPTOMATOLOGIE. — Quand on étudie les observations de paraplégie spasmodique familiale publiées jusqu'ici, on est frappé de ce fait que, si chez tous les malades on retrouve une série de caractères communs dans chaque famille, il s'ajoute souvent des phénomènes morbides qui font que tous ces cas ne sont pas absolument superposables les uns aux autres. Comme base commune, on trouve la paraplégie spasmodique, qui reste parfois pure et garde dans les cas complexes le rôle prédominant. A l'exemple de Jendrassik, Lorrain, on peut reconnaître plusieurs types cliniques.

I. **Paraplégie spasmodique pure.** — La symptomatologie est ici absolument identique à celle que l'on observe dans le tabes spasmodique et dans la maladie de Little. Les membres inférieurs sont en contracture, et les malades sont impotents proportionnellement à cette contracture; la force musculaire est normale; la sensibilité est intacte, sauf exceptionnellement quelques sensations subjectives d'engourdissement, de faiblesse; les réflexes tendineux sont exagérés et il y a de la trépidation spinale. Pas d'atrophie musculaire, pas de troubles des sphincters; pas de modifications des réactions électriques. Les déformations des membres inférieurs sont variables, suivant les cas. Dans les formes les plus légères, il n'existe qu'un pied bot varus équin spasmodique, peu accentué, qui ne gêne pas beaucoup la marche. Comme dans la maladie de Little, au pied bot peut s'adjoindre une flexion des jambes sur les cuisses avec contracture des adducteurs. L'exagération de l'équinisme rend le malade digitigrade; enfin, au degré le plus accentué, l'adduction exagérée des cuisses entraîne le croisement des jambes, qui chevauchent l'une sur l'autre, rend la marche impossible et gêne la miction et la défécation (Lorrain).

II. **Formes de transition.** — A une période avancée de l'évolution, la maladie tend à se déformer et à se rapprocher symptomatologiquement d'une autre affection nerveuse.

Dans l'immense majorité des cas, la maladie « a tendance à verser dans la symptomatologie de la sclérose en plaques » (Raymond). Les membres supérieurs sont envahis par la contracture ; les réflexes tendineux s'exagèrent. A l'occasion des mouvements volontaires, on voit apparaître un tremblement intentionnel, dont les oscillations augmentent d'amplitude à mesure que le mouvement s'exécute, mais restent toujours de peu d'étendue. La parole, parfois scandée, est le plus souvent lente, nasillarde, bégayante. Les troubles oculaires sont rares (Jendrassik) : cependant on peut observer le nystagmus, l'atrophie papillaire, le strabisme. Dans d'autres familles, la maladie peut être considérée comme une forme de transition entre la paralysie spasmodique et l'hérédo-ataxie cérébelleuse (Pauly et Bonne, Jendrassik), ou la maladie de Friedreich (Jendrassik) (1).

Dans la paraplégie spasmodique familiale, l'intelligence est intacte ; parfois on observe de l'apathie, de l'insouciance : la diminution de l'intelligence, l'atrophie des bras peuvent faire considérer les observations de Higier comme des faits de transition avec la diplégie cérébrale infantile.

ÉVOLUTION. — A part un cas avec amélioration passagère observé par Hochhaus, la maladie suit toujours une marche progressive ; assez souvent on observe un état stationnaire plus ou moins prolongé après lequel la maladie reprend sa marche. Débutant par les membres inférieurs, l'affection s'étend aux membres supérieurs, aux yeux, à la parole. C'est par années qu'il faut compter l'évolution très lente de la maladie. Peu à peu elle aboutit aux attitudes vicieuses incurables et à l'impotence fonctionnelle. Rarement la mort est le fait de l'affection elle-même. Le plus souvent elle est due à une complication, une maladie infectieuse et surtout la tuberculose.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE. — On connaît deux autopsies de paraplégie spasmodique familiale : elles appartiennent à Strümpell.

Macroscopiquement, il n'existe aucune lésion ni du cerveau, ni de la moelle, ni des veines, ni des méninges. Le microscope seul révèle les lésions. Dans le premier cas (1887), les faisceaux pyramidaux présentaient à la région lombaire une dégénérescence peu accentuée, qui atteignait son maximum à la région dorsale, et diminuait progressivement à la région cervicale pour disparaître au niveau du bulbe. Mais, même dans les parties les plus atteintes, il persistait toujours un certain nombre de fibres saines. A mesure que, en remontant dans la moelle, la dégénérescence des faisceaux pyramidaux diminuait, deux autres taches de dégénérescence apparaissaient. Dès la région dorsale inférieure, le cordon de Goll était dégénéré, ses lésions atteignaient leur maximum à la région cervi-

(1) Jendrassik, *Deutsch. Arch. für klin. Med.*, 1897.

cale supérieure, et se continuaient ainsi jusqu'au noyau bulbaire correspondant. A la région cervicale inférieure, le faisceau cérébelleux direct était dégénéré également, et cette tache de dégénérescence pouvait être suivie jusqu'aux olives. Contrairement à la loi générale, la dégénérescence du faisceau pyramidal semblait être ascendante ; celle des faisceaux de Goll et cérébelleux direct être descendante. Pour Strümpell, il s'agit d'une dégénérescence primitive systématisée combinée. La seconde observation de Strümpell (1901) a trait à un cas également héréditaire (hérédité similaire directe) à début tardif (après quarante ans). A l'autopsie on trouva les mêmes lésions : sclérose bilatérale des faisceaux pyramidaux diminuant d'intensité de bas en haut, très légère dégénération des cordons de Goll à la région cervicale, altérations insignifiantes des faisceaux cérébelleux directs.

DIAGNOSTIC. — Certaines maladies (telles que la myélite, le mal de Pott, la syphilis héréditaire) peuvent frapper plusieurs enfants d'une même famille. L'étude des antécédents, l'examen général du malade, la paralysie des sphincters sont les principaux éléments du diagnostic. Le caractère familial sépare cette affection du tabes dorsal spasmodique (sclérose primitive des faisceaux pyramidaux). Quand, en évoluant, la maladie se complique, le diagnostic devient des plus délicats.

La *sclérose en plaques* débute d'ordinaire plus tardivement, parfois après une infection. La démarche est moins franchement spasmodique, les oscillations du tremblement sont plus amples. Les attitudes vicieuses (croisement des jambes, pied bot) sont peu accentuées. La parole est plus scandée. Il peut exister des troubles de la sensibilité. Malgré ces caractères, le diagnostic peut parfois être des plus difficiles.

Dans la *maladie de Friedreich*, outre les symptômes si particuliers qui caractérisent cette affection, les réflexes tendineux sont abolis. Dans l'*hérédo-ataxie* cérébelleuse, la démarche est plus cérébelleuse que spasmodique; la parole est explosive; il n'y a pas de trépidation spinale. En faveur de la *diplégie cérébrale infantile*, plaident les troubles intellectuels, l'atrophie musculaire et osseuse, la prédominance fréquente des symptômes d'un côté du corps; les membres supérieurs sont d'ordinaire plus atteints que les inférieurs. La *maladie de Little* se distingue de la paraplégie spasmodique familiale par son début plus précoce, par sa tendance à l'amélioration progressive, par ses antécédents (naissance avant terme, accouchement laborieux).

TRAITEMENT. — Il est le même que celui de la maladie de Little.

TABLE DES MATIÈRES

AFFECTIONS SECONDAIRES DE LA MOELLE

AFFECTIONS PRIMITIVES DE LA MOELLE

Corbeil. — Imprimerie Éd. Crété.



ARDIN DELTEIL. — *L'Épilepsie psychique.* 1898, 1 vol. in-8.................. 6 fr.

BERNARD (Claude). — *Leçons sur la Physiologie et la Pathologie du Système nerveux.* 2 vol. in-8, avec figures.. 14 fr.

BOUCHUT. — *Du Nervosisme aigu et chronique et des Maladies nerveuses.* 2e *édition*, 1 vol. in-8 de 405 pages.. 6 fr.

BOUVERET. — *La Neurasthénie* (épuisement nerveux). 2e *édition*, 1891, 1 vol. in-8 de 480 pages.. 6 fr.

CALMEIL. — *Traité des Maladies inflammatoires du Cerveau.* 2 vol. in-8. .... 17 fr.

CONSTENSOUX. — *La Métamérie du Système nerveux* et les maladies de la moelle. 1901, gr. in-8.. 5 fr.

CULLERRE (A.). — *Traité pratique des Maladies mentales,* par le Dr Cullerre, médecin de l'asile des aliénés de la Roche-sur-Yon. 1 vol. in 8, 608 p., et fig. 6 fr.

— *Nervosisme et Névroses.* Hygiène des énervés et des névropathes. 2e *édition*, 1892, 1 vol. in-16 de 352 pages (*B. S. C.* .... 3 fr. 50

— *Magnétisme et Hypnotisme*, au point de vue clinique, physiologique et médico-légal. 1895, 1 vol. in-16.. 3 fr. 50

— *La Thérapeutique suggestive* et ses applications aux maladies nerveuses et mentales, à la chirurgie, à l'obstétrique et à la pédagogie. 1893, 1 vol. in-16 de 318 pages .... 3 fr. 50

DAGONET (H. et J.). — *Traité des Maladies mentales*, par les Drs H. et J. Dagonet, médecins de l'asile Sainte-Anne. 1894, 1 vol. gr. in-8 de 850 pages, avec 42 photogravures en couleur.. 20 fr.

DAGONET (J.). — *Le Système nerveux central.* Coupes histologiques. 1897, gr. in-8, avec planches, cart.. 3 fr. 50

EDINGER. — *Anatomie des Centres nerveux.* 1 vol. in-8, 358 p., 143 fig....... 8 fr.

GAJKIEWICKZ (W.). — *La Syphilis du Système nerveux.* 1892, 1 vol. in-8, 200 pages.. 5 fr.

GARNIER (P.). — *La Folie à Paris.* Étude statistique, clinique et médico-légale, par le Dr Paul Garnier, médecin en chef de l'infirmerie du Dépôt de la Préfecture de police. 1890, 1 vol. in-16 de 424 p. (*Bibl. scient. contemp.*)......... 3 fr. 50

GARNIER (P.) et COLOLIAN (D.). — *Traité de Thérapeutique des Maladies mentales et nerveuses.* 1901, 1 vol. in-8 de 496 pages.................................. 7 fr

GAVOY (E.). — *L'Encéphale.* Structure et description iconographique du cerveau, du cervelet et du bulbe, par E. Gavoy, médecin principal de l'armée. Préface du professeur Vulpian. 1 vol. in-4 de 100 pages de texte et 1 atlas de 59 planches in-4, cart.. 100 fr.

GÉLINEAU. — *Traité des Épilepsies.* 1901, 1 vol. gr. in-8 de 800 pages..... 15 fr.

GILLES DE LA TOURETTE. — *Les États neurasthéniques*, par le Dr Gilles de la Tourette, professeur agrégé à la Faculté de médecine de Paris, médecin de l'hôpital Saint-Antoine. 2e *édition*, 1900, 1 vol. in-16 de 96 pages, cartonné (*Actualités médicales*).. 1 fr. 50

— *Les Myélites syphilitiques.* 1899, 1 vol. in-16 de 96 pages, cartonné (*Actualités médicales* .... 1 fr. 50

— *Le Traitement pratique de l'Épilepsie.* 1901. 1 vol. in-16 de 96 pages. cartonné (*Actualités médicales*).. 1 fr. 50

GLANTENAY. — *Chirurgie des Centres nerveux*, par le Dr Glantenay, chirurgien des hôpitaux de Paris. 1897, 1 vol. in-16 de 300 pages, avec 30 fig., cart . 5 fr.

GRASSET (J.). — *Diagnostic des Maladies de l'Encéphale.* 1901, 1 vol. in-16 de 96 p., cart. (*Actualités médicales* .... 1 fr. 50

GRASSET (J.). — *Anatomie clinique des Centres nerveux.* 2e *édition*, par le Dr Grasset, professeur de clinique médicale à la Faculté de médecine de Montpellier. 1902, 1 vol. in-16 de 96 pages, avec 12 fig., cart. (*Actualités médicales*)...... 1 fr. 50

— *Diagnostic des Maladies de la Moelle.* Siège des lésions. 2e *édition*. 1901, 1 vol. in-16 de 96 pages, cartonné (*Actualités médicales*)...................... 1 fr. 50

HAMMOND et LABADIE-LAGRAVE. — *Traité pratique des Maladies du Système nerveux,* par W. Hammond, professeur des maladies mentales et nerveuses, à l'Université de New-York. Traduction française par le Dr F. Labadie-Lagrave, médecin des hôpitaux de Paris. 1890, 1 vol. gr. in-8 de 1280 p. avec 116 fig. 20 fr.

JAKOB et RÉMOND. — *Atlas-Manuel du Système Nerveux,* par le professeur Jakob. 2e *édition française* par le Dr Rémond, professeur de clinique des maladies mentales à la Faculté de Toulouse. 1900, 1 vol. in-16 de 220 p., avec 78 pl. coloriées et 18 fig., relié en maroquin souple, tête dorée........................ 20 fr.

KUSSMAUL. — *Les Troubles de la Parole.* 1 vol. in-8 de 375 pages......... 7 fr.

LANDOUZY (L.). — *Des Convulsions et Paralysies* liées aux méningo-encéphalites. In-8, 248 pages.. 5 fr.

LEFERT (P.). — *Aide-Mémoire de Neurologie.* 1900, 1 volume in-18 de 300 pages, avec 26 fig., cartonné.......... .... 3 fr.

— *La Pratique des Maladies du Système nerveux dans les Hôpitaux de Paris.* 1894, 1 vol. in-18, cartonné........................ .... 3 fr.

LEGRAND DU SAULLE. — *Les Hystériques,* état physique, état mental, actes insolites, délictueux, criminels. 2e *édition*, 1891, 1 vol. in-8 de 625 pages.. 8 fr.

LEYDEN (E.). — *Traité clinique des Maladies de la Moelle épinière.* Traduit par E. Richard, professeur à l'Ecole du Val-de-Grâce, et Ch. Viry, sous-directeur à l'Ecole de Santé militaire de Lyon. 1 vol. gr. in-8 de 850 p................ 14 fr.

MARVAUD. — *Le Sommeil et l'Insomnie,* étude physiologique, clinique et thérapeutique. 1 vol. in-8, 137 pages.. 3 fr. 50

MOREAU (J.) [de Tours]. — *Étiologie de l'Épilepsie.* In-4, 175 pages........... 4 fr.

MOREL (B.-A.). — *Traité des Dégénérescences* physiques, intellectuelles et morales de l'espèce humaine. 1 vol. in-8 de 700 p., avec un atlas in-4 de 12 pl..... 12 fr.

PHILIPPE. — *Le Tabes dorsalis,* par le Dr Philippe. 1897, 1 vol. gr. in-8, 200 p. 5 fr.

PLICQUE (A.-F.). — *Le Traitement des Névralgies et des Névrites.* 1901, 1 vol. in-16 de 96 pages, cart. (*Actualités médicales*)............ .... 1 fr. 50

RICHE (André). — *L'Ataxie des Tabétiques et son Traitement.* 1899, in-8, 120 pages, avec 9 planches et 5 figures...................... .... 4 fr.

ROUX. — *Sémiologie et Traitement des Maladies nerveuses,* par le Dr J. Roux, médecin des hôpitaux de St-Étienne. 1901, 1 vol. in-16...................... 7 fr. 50

SÉE (Germain). — *La Chorée,* par Germain Sée, professeur à la Faculté de médecine de Paris. In-4, 154 pages...... .... 3 fr. 50

SIMON (P. MAX). — *Le Monde des Rêves.* Le rêve, l'hallucination, le somnambulisme et l'hypnotisme, etc. 1 vol. in-16.............................. 3 fr. 50

— *Les Maladies de l'Esprit.* 1892, 1 vol. in-16 de 350 pages................ 3 fr. 50

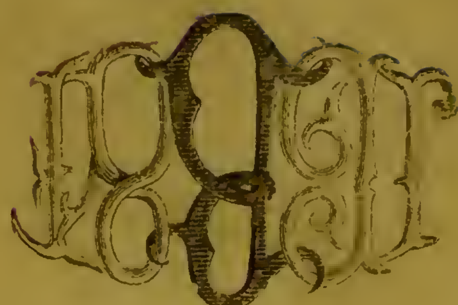
TOPINARD (P.). — *De l'Ataxie locomotrice.* 1 vol. in-8 de 576 pages......... 8 fr.

VIBERT. — *La Névrose traumatique.* Étude médico-légale sur les blessures produites par les accidents de chemins de fer et de voitures. 1893, 1 vol. in-8, 171 p. 5 fr.

VOISIN (Aug.). — *Traité de la Paralysie générale des Aliénés.* 1 vol. gr. in-8 de 540 p., 15 pl. coloriées...................... .. .. 20 fr.

— *Leçons cliniques sur les Maladies mentales* et nerveuses. 1 vol. in-8 de 766 pages, avec figures.. 15 fr.

ZAMBACO (A.). — *Des Affections nerveuses syphilitiques.* 1 vol. in-8......... 7 fr.



nal Cord, Diseases,